Fachbereich Pädiatrische Kardiologie
Kinderklinik der Universität Düsseldorf
Direktor: Prof. Dr. G.-A. von Harnack

Klinik, operative Ergebnisse und Verlauf der Aortenisthmusstenose im Säuglingsalter

Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin

Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

vorgelegt von

Paul Prekel

1980

1981

Fachbereich Pädiatrische Kardiologie
Kinderklinik der Universität Düsseldorf
Direktor: Prof. Dr. G.-A. von Harnack

Klinik, operative Ergebnisse und Verlauf der Aortenisthmusstenose im Säuglingsalter

Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin

Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

vorgelegt von

Paul Prekel

1980

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41536504_0055

- Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen
Fakultät der Universität Düsseldorf -

Der Dekan
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

gez.:
Prof.Dr.Straßburg

Referent
gez.:
Prof.Dr.Bourgeois

Korreferent
gez.:
Priv.-Doz.Dr.Körfer

Für die freundliche Überlassung des Themas und die stete Hilfsbereitschaft bei der Bearbeitung desselben sowie für den sachbezogenen Rat bei vielen Problemen während der Anfertigung der Studie danke ich Herrn Prof. Dr. M. Bourgeois.

Weitere wertvolle Hinweise, insbesondere zu dem Abschnitt der chirurgischen Therapie des Krankheitsbildes, stammen von Herrn Priv. Doz. Dr. R. Körfer.

Für die Hilfe bei der Anfertigung der Studie möchte ich mich außerdem bei Frau S. Becker und Frau L. Küsters bedanken.

Liste der Abkürzungen

PDA .....Persistierender Ductus arteriosus
VSD .....Ventrikelseptumdefekt
ASD .....Vorhofseptumdefekt
TGA .....Transposition der großen Arterien

RA .....Rechter Vorhof
RV .....Rechter Ventrikel
PA .....Pulmonalarterie
LA .....Linker Vorhof
LV .....Linker Ventrikel
Ao.....Aorta
A (Art.) .....Arteria

PKG .....Phonokardiogramm
EKG .....Elektrokardiogramm
ICR .....Interkostalraum
RVH .....Rechtsventrikuläre Hypertrophie
LVH .....Linksventrikuläre Hypertrophie
HT .....Herzton
pm .....punctum maximum
OP .....Operation
KM .....Kontrastmittel
RR .....Blutdruck nach Riva-Rocci
P .....Druck
N .....Nervus
li.(re.)pst .....links(rechts)parasternal
AV-Block .....Atrioventrikulärer Block
SA .....Summe
KA .....Keine Angabe
EPH-Gestose .....Schwangerschaftstoxikose mit Edema (=Ödemen), Proteinurie und Hyper - tonie

Abbildungen- und Tabellenverzeichnis

		Seitenzahl
Abbildung	1	6
"	2	32
Tabelle	1	5
"	2	12
"	3	13
"	4	13
"	5	18
"	6	19
"	7	20
"	8	21
"	9	28
"	10	30
"	11	31
"	12	33
"	13	34
"	14	47
"	15	67
"	16	74

Inhaltsverzeichnis

Seitenzahl

1. Einleitung 1
2. Fragestellung 2
3. Methodik 3
4. Ergebnisse 5
4.1. Häufigkeit 5
4.2. Alters- und Geschlechtsverteilung 12
4.3. Typ und Zusatzvitien 13
4.4. Anamnestische Angaben 14
4.5. Untersuchungsbefunde zum Zeitpunkt der Diagnosestellung 16
4.5.1. Klinischer Status 16
4.5.2. Phonokardiogramm 22
4.5.3. Elektrokardiogramm 24
4.5.4. Röntgen-Thorax (Nativbilder) 26
4.5.5. Herzkatheteruntersuchung 27
4.5.5.1. Druck des rechten Ventrikels und der Pulmonalarterie 28
4.5.5.2. Angiographische Darstellung des Isthmusbereiches 29
4.6. Operation 29
4.6.1. Alter der Kinder zum Zeitpunkt der Operation.29
4.6.2. Art der Operation 31
4.6.3. Intraoperative Komplikationen 34
4.6.4. Operationsletalität 35
4.6.5. Unmittelbar postoperative Komplikationen 36
4.7. Verlauf 37
4.8. Postoperative Kontrolluntersuchungen 38
4.8.1. Zwischenanamnese 38
4.8.2. Klinischer Status 39
4.8.3. Postoperatives Phonokardiogramm 40
4.8.4. Postoperatives Elektrokardiogramm 42

Seitenzahl

4.8.5. Röntgen-Thorax, postoperativ (Nativbilder) ...44
4.8.6. Postoperative Herzkatheteruntersuchung 45
4.8.7. Blutdruck- und Gewichtsverhalten 47
4.9. Ergebnisübersicht 51
5. Diskussion 54
6. Schlußfolgerung 75
7. Zusammenfassung 81
8. Literaturverzeichnis 84

1. Einleitung

Erste Angaben über das Krankheitsbild der Aortenisthmusstenose gehen zurück auf den preußischen Anatomen J. F. Meckel (1714 - 1774). Einem Vortrag über ein achtzehnjähriges Mädchen mit einer ausgedehnten Coarctation des Aortenisthmusbereiches vor der königlichen Akademie der Wissenschaften in Berlin im Jahre 1750 folgte die Veröffentlichung desselben Falles im "6. Volume of the memoirs of the academy", gesammelt und publiziert 1768 in Avignon. Es ist dabei zu bedenken, daß aus heutiger Sicht nicht sicher zu beurteilen ist, ob bei diesem Patienten tatsächlich eine Aortenisthmusstenose vorgelegen hat. Aufgrund der unvollständigen Beschreibung der anatomischen Gegebenheiten kann ebenso die Diagnose einer etwas diffusen Aortenhypoplasie in Erwägung gezogen werden.
Eine detaillierte Schilderung der anatomischen Verhältnisse erfolgte durch M. Paris im Jahre 1791, veröffentlicht in Desault's "Journal de Chirurgie", Volume 2 (1). Eine weitere Erfassung des Krankheitsbildes, insbesondere genaue Angaben über Anamnese, Krankheitsverlauf und klinische Befunderhebung gelang im Jahre 1814 dem Glasgower Arzt R. Graham (2).
Die ausführliche Beschreibung der Aortenisthmusstenose mit erstmaliger Erwähnung der charakteristischen Rippenusuren im Jahre 1827 stammte diesmal von Albrecht M. Meckel (3). Drei weitere Patienten beschrieb im Jahre 1828 der französische Arzt A. Raynaud, der die Beobachtung des Kollateralkreislaufes als diagnostisches Kriterium besonders hervorhob. Im Hinblick auf die Ursache der Erkrankung diskutierte er einen Zusammenhang mit der physiologischen Obliteration des Ductus arteriosus Botalli nach der Geburt (4). Verschiedene Aspekte einer konservativen Therapie behandelte Legrand in einer Falldarstellung aus dem Jahre 1833 (5).
Nach diesen Einzelbeobachtungen erfolgten umfangreiche Ar-

beiten über die Aortenisthmusstenose. Die Anatomie beschrieb, anhand von 200 Sektionsbefunden, Maud E. Abbott im Jahre 1920 (6). Eine große klinische Studie stammt von Reifenstein und al. (1947), die 104 Patienten untersuchten (7). Dabei ergaben sich besonders hohe Letalitätsraten im Erwachsenenalter, vornehmlich in der 2. bis 4. Lebensdekade.
Erste Berichte über die Aortenisthmusstenose im Kindesalter kamen von M. M. Calodney und M. J. Carson (1950), von R. C. Bahn et al. und speziell im Säuglingsalter von W. T. Mustard et al. aus dem Jahre 1955 (8,9,10). Die gebräuchlichste Klassifizierung des Krankheitsbildes, die auch dieser Untersuchung zugrunde liegt, stammt von Clagett und Mitarbeiter (1954). Hierbei werden prä-, iuxta- und postduktale Stenosen mit jeweils offenem bzw. oblitiertem Ductus arteriosus Botalli unterschieden (11).
Erste erfolgreiche operative Korrekturen der Aortencoarctation wurden seit 1945 durchgeführt (12,13). Die weitgehende Mobilisation der Aorta und die Resektion auch eines hypoplastischen Segmentes bereiten nach neueren Autoren technisch keine Schwierigkeiten (14).
Über die erste Operation der Isthmusstenose im Säuglingsalter berichteten Kirklin et al. im Jahre 1952 (15).

O bwohl inzwischen eine lange Zeit vergangen ist, gehört das operative Vorgehen im Neugeborenen- und Säuglingsalter zu den schwierigsten chirurgischen Eingriffen am Herzen, insbesondere deshalb, weil die Patienten bei der Diagnosestellung sehr häufig herzdekompensiert und wenig widerstandsfähig sind. Dieser Zustand erhöht das Operationsrisiko entscheidend.

2. Fragestellung

Wichtige Fragen zu diesem schweren Krankheitsbild beziehen sich vor allem auf den prä- und postoperativen

Status der Patienten. Bedeutsam erscheint hierbei vor allem die Frage, anhand welcher Kriterien eine möglichst exakte Frühdiagnose schon im Säuglingsalter gestellt werden kann. Da bei einer Herzkatheteruntersuchung das Letalitätsrisiko im Neugeborenenalter bei ca. 5-14 % liegt (16,2o), wäre es von großem Nutzen, möglichst aussagekräftige klinische Parameter über die Aortenisthmusstenose zu erarbeiten. Ebenso sind die Kenntnis des Schweregrades und damit die Beeinträchtigung des Gesundheitszustandes der Kinder sowie das Auftreten zusätzlicher kardiovaskulärer Erkrankungen von entscheidender Bedeutung.

Fragen zum korrigierenden operativen Eingriff bilden einen weiteren Schwerpunkt dieser Arbeit. Insbesondere die Probleme der Häufigkeit des Auftretens intraoperativer Komplikationen in Abhängigkeit vom schweren präoperativen Verlauf und einer langfristigen Verlaufskontrolle zur Sicherung des Operationserfolges sind wichtig für die Beurteilung des therapeutischen Vorgehens bei diesem Krankheitsbild.

Durch die Beobachtung der hämodynamischen Befunde lassen sich wertvolle Rückschlüsse auch im Hinblick auf eine eventuelle Restenosierung oder den verbliebenen Druckgradienten (Reststenose) an der ehemaligen Stenosestelle ziehen.

Gerade im Hinblick auf die präoperativ vorhandene, lebensbedrohliche Herzinsuffizienz aller Säuglinge, die den operativen Eingriff notwendig machte, ist die postoperative Entwicklung und das weitere Gedeihen im Kleinkindesalter von besonderem Interesse.

3. Methodik

Von 3o Säuglingen mit Aortenisthmusstenose wurden mit Hilfe eines Datenbogens (Abb. 1), der wichtige prä-, intra- und postoperative Befunde zusammenfaßt, die entsprechen-

den Informationen aus den Untersuchungsprotokollen der kardiologischen Abteilung der Universitätskinderklinik Düsseldorf gewonnen. Zugrunde gelegt für die Beurteilung des präoperativen Status wurde bei allen Patienten anamnetische Angaben und der klinische Aufnahmebefund bei Diagnosestellung. Weiterhin erfolgte bei allen Kindern ein Phonokardiogramm und ein 6-Kanal-Elektrokardiogramm. Zusätzlich wurde der Thorax in 2 Ebenen mit Breischluck geröntgt. Zur endgültigen Diagnosesicherung wurde bei allen Kindern eine Herzkatheteruntersuchung mit Aufzeichnung der intrakardialen Druck- und Sauerstoffwerte, vor allem mit einer Kontrastmittelinjektion vorgenommen. Ergänzende weitere präoperative Untersuchungen wurden berücksichtigt.

Maßgebend für die intraoperative Situation waren die jeweiligen Operationsprotokolle der Chirurgischen Klinik der Universität Düsseldorf sowie klinische Untersuchungen, die unmittelbar im Anschluß an die Operation erfolgten.

Für die Beurteilung der postoperativen Entwicklung der Patienten wurde bei 18 Kindern die letzte postoperative Untersuchung (wiederum aufgegliedert in Zwischenanamnese, klinischer Befund, PKG, EKG und Röntgen-Thorax) herangezogen, die als ambulante Wiedervorstellung in den Zeitraum vom 1. 7. 77 bis 1. 8. 78 stattfand. Die Ermittlung des letzten postoperativen Status bei den übrigen 12 Patienten erfolgte zu einem früheren Zeitpunkt. Grund hierfür waren bei 6 Kindern längere Zeitabstände der ambulanten Wiedervorstellung sowie die Tatsache, daß die anderen 6 Patienten sich nicht mehr im Einzugsgebiet der Klinik aufhielten.

Außerdem wurden bei allen Kindern frühere postoperative Befunde während des stationären Aufenthaltes bzw. postoperative Rekatheterisierungen zur Verlaufsbeobachtung herangezogen.

Im Todesfall wurden die jeweiligen Befunde des patholo-

gischen Institutes der Universität Düsseldorf zur Bestätigung der Diagnose und abschließenden Klärung des Krankheitsbildes ausgewertet.

4. Ergebnisse

4.1. Häufigkeit

Die Diagnose einer Aortenisthmusstenose wurde bei 77 Säuglingen an der Universitätskinderklinik in Düsseldorf in dem Zeitraum von 1972 bis 1977 gestellt. 7 dieser Patienten, davon 6 im Neugeborenenalter mit einer präduktalen und ein Patient im frühen Säuglingsalter mit einer postduktalen Stenose, verstarben an schweren Begleitmißbildungen (Tab.1).

Patient	Geschlecht	Isthmusstenose	Alter (Tage)	Begleitmißbildungen kardial	sonstige
1	männl.	prad.	3	PDA.ASD,VSD	Sepsis
2	männl.	präd.	27	PDA.Aortenhypoplasie	-
3	männl.	präd.	38	VSD,valv.Ao.-stenose,korr. TGA	-
4	männl.	präd.	44	PDA,ASD	Mißbildungssyndrom
5	männl.	prad.	16	ASD,double outlet right ventr..Tricuspidalatr.	-
6	männl.	präd.	12	PDA.ASD	Down-Syndrom
7	männl.	postd.	260	ASD.VSD,TGA	-

Tabelle 1

Abb. 1 (a) D A T E N B O G E N

Name: Geburtsdatum: Geschlecht:

Anamnese	präoperativ ja	präoperativ nein	postoperativ ja	postoperativ nein
Angaben zur Familienanamnese				
wenn ja, welche:	O	O	O	O
Angaben zur Schwangerschaftsanamnese				
wenn ja, welche:	O	O	O	O
Angaben zur Geburtsanamnese				
wenn ja, welche:	O	O	O	O
Schwitzen beim Trinken	O	O	O	O
Schwitzen im Schlaf	O	O	O	O
Schlechtes Gedeihen	O	O	O	O
Sondenernährung	O	O	O	O
Erbrechen	O	O	O	O
Fieber	O	O	O	O
Infekte der oberen Luftwege	O	O	O	O
Bronchitis	O	O	O	O
Husten	O	O	O	O
Hautfarbe bläulich-livid	O	O	O	O
Bewußtseinstrübung	O	O	O	O
Synkope	O	O	O	O
Krämpfe	O	O	O	O

Zeitraum von Diagnosestellung bis zur OP: .....

Weitere Beschwerden: .....

Gewichtsprofil			Längenprofil	
frühgeburt ja / nein			Alter des Kindes	Länge
Alter des Kindes	Gewicht (g)		bei Geburt	(cm)
bei Geburt				

Abb. 1 (b)

Name: geb.:

Klin. Befund	präoperativ ja	präoperativ nein	postoperativ ja	postoperativ nein
Orthopnoe	O	O	O	O
Dyspnoe	O	O	O	O
Apnoe	O	O	O	O
Tachypnoe	O	O	O	O
Stridor	O	O	O	O
Cyanose peripher	O	O	O	O
zentral	O	O	O	O
vermehrte Jugular-venenfüllung	O	O	O	O
Hepatomegalie	O	O	O	O
Milz tastbar vergrößert	O	O	O	O
Ödeme	O	O	O	O
Lokalisation:				
Erguß	O	O	O	O
Lokalisation:				
Brachialispulse bds. tastbar	O	O	O	O
Femoralispulse vermindert	O	O	O	O
Voussure	O	O	O	O
Herzschwirren	O	O	O	O
Herzspitzenstoß verstärkt	O	O	O	O

weitere Symptome: .....

Bemerkungen über den Pulscharakter: .....

Herzfrequenz: ..... Schläge/min.

Blutdruckprofil	
Alter des Kindes	RR (mmHg)

(Fortsetzung)	
Alter des Kindes	RR (mmHg)

Abb. 1 (c)

Name: geb.:

Phonokardiographie/Auskultation	präoperativ ja	präoperativ nein	postoperativ ja	postoperativ nein
I.HT normal laut	O	O	O	O
p.m.:				
II.HT normal laut	O	O	O	O
p.m.:				
gespalten:				
Systolisches Geräusch .....Q.	O	O	O	
Form ..... Lautstärke ..... p.m.				
Frequenz ..... Fortleitung				
Diastolisches Geräusch .....Q.	O	O	O	
Form ..... Lautstärke ..... p.m.				
Frequenz ..... Fortleitung				
Click .....Q.	O	O	O	
Besonderheiten:				

	präoperativ ja	präoperativ nein	postoperativ ja	postoperativ nein
Sinusrhythmus .....Q.	O	O	O	
Linksventr. Hypertrophie .....Q.	O	O	O	
Rechtsventr. Hypertrophie .....Q.	O	O	O	
Biventr. Hypertrophie .....Q.	O	O	O	
Schenkelblockbilder (Form: .....)O	O	O	O	
Rhythmusstörungen (Form: .....)O	O	O	O	
Leitungsstörungen (Form: .....)Q	O	O	O	
Erregungsrückbildungsstörungen .....Q.	O	O	O	
Lokalisation:				
Vorhofveränderungen: .....Q.	O	O	O	

Digitalisierung (ab ..... Leb.-Tag)

weiterhin: .....

	präoperativ	postoperativ
Herzfrequenz		
QRS-Frontalvektor		
Vorhofvektor		

Präoperativ: R_{V1}.....S_{V1}....R_{V6}....S_{V6}....(mV)

Postoperativ: R_{V1}.....S_{V1}....R_{V6}....S_{V6}....(mV)

Bemerkungen:

Abb. 1 (d)

Name: geb.:

Röntgen Thorax	präoperativ ja	präoperativ nein	postoperativ ja	postoperativ nein
Kardiomegalie	O	O	O	O
Hiluszeichnung vermehrt	O	O	O	O
Periphere Gefäßzeichnung vermehrt.	O	O	O	O
Lungenödem	O	O	O	O
Prä-u.poststen.Dilatation d.Aorta.	O	O	O	O

Vergrößerung best. Herzteile: präop. .... postop. ....

Herz-Thorax-Quotient (%) präop. .... postop. ....

weiterhin: .....

Herzkatheterisierung Datum: Alter:

	präop. Druck	präop. O_2-Sätt.	postop. Druck	postop. O_2-Sätt.
RA				
RV				
PA				
LA				
LV				
Ao.desc.				

Weitere Werte:
.....
.....
.....
.....
.....
.....

Angiokardiographie: .....
.....
.....

Diagnose	ja	nein
Präduktale Aortenisthmusstenose	O	O
Postduktale Aortenisthmusstenose ...	O	O
Iuxtaduktale Aortenisthmusstenose ..	O	O
Offener Ductus arteriosus Botalli ..	O	O
Ventrikelseptumdefekt	O	O
druckangleichend	O	O
groß O , klein O , KA O		
Vorhofseptumdefekt	O	O

Sonstiges: .....

Extrakard.Fehlbildungen: .....

Beatmungszeiten: präop.: ..... Tage, postop.: ..... Tage

Bemerkungen: .....

(KA = Keine Angabe)

Abb. 1 (e)

Name: geb.:

Operation

Datum d. OP ..... Alter d. Kindes z.Zt. d. OP .....

ja / nein

Gestorben Datum ..... Alter d. Kindes .....

Todesursache: .....

Obduktionsdiagnose: .....

Operationsdaten	ja	nein
Resektion der Isthmusstenose	O	O
Ligatur d.Ductus arteriosus Botalli	O	O
Banding der Arteria pulmonalis	O	O
Weitere Korrekturen:	O	O
End-zu-End-Anastomose	O	O
Andere Verfahren:	O	O
Präop.Herzdekompensation (Dauer: .....)	O	O

Operativer Zugang: .....

Lage der A.subclavia sin.: .....

Dauer der Aortenabklemmung: .....

Nahtangaben: .....

Intraoperative Druckwerte: .....

Intraoperative Komplikationen ja O nein O

Blutung O , Herzstillstand O , ...

Postoperative Komplikationen ja O nein O

Blutung O , Recurrensparese O , Atelektase O , Ulcera O
Fieber O , Leukozytose O , Hypertonie O , Reststenose O
Restenosierung O , Paradoxe Hypertonie O , akutes Abdomen O , neurolog. Kompl. O , sowie .....

Reoperation: ja O nein O

Weitere Operationen: .....

Bemerkungen:

3 weitere Säuglinge starben im ersten Lebensjahr trotz einer erfolgreichen Isthmus-Resektion an ihrem dominierenden inoperablem Herzfehler. Der erste Patient wies neben einer präduktalen Aortenisthmusstenose, einem offenen Ductus arteriosus (PDA), einer Mitralstenose und einer Hypoplasie der Aorta ascendens eine Fibroelastose des linken Ventrikels auf. Auch beim zweiten Patienten fand sich neben einer postduktalen Isthmusstenose und einem PDA eine Fibroelastose des linken Ventrikels. Das vorherrschende Herzleiden des letzten dieser drei Patienten stellte ein "double-inlet-left-ventricle" und eine Transposition der großen Arterien (TGA) dar. Hinzu kam eine präduktale Aortenisthmusstenose, ein PDA und ein druckangleichender Ventrikelseptumdefekt (VSD). Beim ersten der drei Kinder trat Exitus in tabula während der Resektion ein. Die Überlebenszeit der beiden anderen Kinder nach der Operation betrug nicht zuletzt im Hinblick auf die schweren Zusatzvitien nur 6 bzw. 1o,5 Monate. Das durchschnittliche Alter der Kinder zum Zeitpunkt des Todes lag bei 9,3 Monaten (2,3 - 17 Monate).

37 Patienten mit hämodynamisch nicht relevanter, postduktaler Aortenisthmusstenose benötigten im Säuglingsalter keine operative Korrektur. In Anbetracht der Fragestellung, speziell der Langzeitprognose der hämodynamischen Parameter nach operativen Eingriffen, wurden diese Fälle, die keiner sofortigen Operation benötigten und konservativ behandelt werden konnten, im Rahmen dieser Untersuchung nur zu statistischen Zwecken berücksichtigt.
Die übrigen 3o Kinder wurden im Säuglingsalter an ihrer Isthmusstenose operiert. An dieser Gruppe wurde versucht, über Klinik, operative Ergebnisse und Verlauf zu berichten und zu den in Kapitel 2 gestellten Fragen Stellung zu nehmen.

4.2. Alters- und Geschlechtsverteilung

Von den 3o Säuglingen waren 18 männlichen und die übrigen weiblichen Geschlechts. 13 Knaben hatten eine präduktale, 3 eine postduktale und 2 eine iuxtaduktale Aortenisthmusstenose. Wie aus Tabelle 2 zu entnehmen ist, war der präduktale Stenosetyp bei beiden Geschlechtern um mehr als zweimal so häufig repräsentiert wie iuxta- bzw. postduktale Verengungsformen.

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Stenoseform	mannlich	weiblich	SA
präduktal	13	10	23
postduktal	3	2	5
iuxtaduktal	2	0	2
SA	18	12	30

Tabelle 2

Das Geburtsjahr der erkrankten Kinder ist in Tabelle 3 wiedergegeben. 2/3 der Patienten wurde in den ersten drei Jahren des Beobachtungszeitraumes geboren. Die Diagnose der Aortenisthmusstenose wurde bei den Säuglingen durchschnittlich nach 3o,6 Tagen (2-118 Tage) gestellt.

GEBURTSJAHR

Stenoseform	1972	1973	1974	1975	1976	1977
präduktal	2	8	5	4	2	2
postduktal	2	1	0	0	1	1
iuxtaduktal	1	1	0	0	0	0
SA	5	10	5	4	3	3

Tabelle 3

4.3. Typ und Zusatzvitien

Die Aufschlüsselung der untersuchten 3o Kinder nach anatomischen Gesichtspunkten ergab das Verhältnis von 5 : 1 zwischen dem prä- und postduktalen Typ (Tab.4).

STENOSETYP, ZUSATZVITIEN, HAUFIGKEIT

Stenosetyp und Zusatzvitien		Anzahl	
präduktal	+ PDA	5*	n = 25
	+ VSD + PDA	6	
	+ ASD + VSD + PDA	11	
	+ komplexe Vitien	3	
postduktal	+ VSD + PDA	4	n = 5
	+ komplexe Vitien	1	

Tabelle 4

* Hierin sind 2 Patienten mit iuxtaduktalem Stenosetyp enthalten.

Als Ergänzung zu dieser Tabelle ist anzumerken, daß von den 5 Patienten, die unter der Diagnose "präduktale Aortenisthmusstenose und PDA" eingereiht wurden, 2 Kinder einen iuxtaduktalen Stenosetyp hatten.
Bei den 3 Patienten mit präduktaler Stenose und komplexen Vitien waren folgende Zusatzmißbildungen vorhanden: beim 1. Kind ein PDA, ein aorto-pulmonales Fenster, eine Rötelembryopathie mit eingeschränkter Hörfähigkeit, Mikrocephalus und ausgedehntem Netz-Aderhautkolobom; beim 2. Kind ein PDA, ein VSD und eine Mitralstenose, sowie beim 3. Kind ein PDA, ein VSD und eine Aortenstenose.

Bei den Patienten mit postduktaler Aortenisthmusstenose und komplexen Vitium lag eine valvuläre Aortenstenose vor. Jeweils ein Patient mit präduktaler Isthmusstenose, VSD und PDA, sowie 4 Säuglinge mit präduktaler Stenose, Vorhofseptumdefekt (ASD), VSD und PDA besaßen zusätzlich einen intraoperativ beschriebenen hypoplastischen Aortenbogen.
Bei allen Säuglingen lag ein offener Ductus arteriosus vor, der in der Regel angiographisch bzw. selten intraoperativ diagnostiziert wurde. Insgesamt 76 % der Kinder mit präduktalem Stenosetyp hatten einen VSD, bei 44 % dieser Säuglinge war außerdem ein ASD vorhanden. Beim postduktalen Stenosetyp trat in 8o % der Fälle zusätzlich ein VSD kombiniert mit einem ASD auf.

4.4. Anamnestische Angaben

Im Hinblick auf eine Herzerkrankung waren nur zwei der 3o Kinder familienanamnestisch vorbelastet. In keinem Fall trat eine Aortenisthmusstenose in der Familie auf.

Ein früherer Abort hatte bei den Müttern zweier Patienten stattgefunden. Bei einem weiteren Säugling war der Tod dreier Geschwister kurz nach der Geburt zu verzeichnen.
Blutungen im Schwangerschaftsverlauf ließen sich bei den

Müttern dreier Kinder eruieren.
Eine EPH-Gestose ereignete sich bei zwei Schwangerschaften. Geburtsanamnestisch auffallend war, daß der Apgar-Index sowohl unmittelbar als auch 1o Minuten nach der Geburt bei allen Kindern nicht kleiner als 9 war. Eine Verschlechterung des Gesundheitszustandes resultierte frühestens erst Stunden nach der Geburt. Bei insgesamt 4 Säuglingen lag eine Frühgeburt vor, in einem Fall eine übertragende Schwangerschaft mit kleinen Infarkten der Placenta. Eine Sectio erfolgte bei 2 Kindern, eine Forcepsentbindung bei einem Kind.
Beherrschend in der Eigenanamnese der Kinder mit präduktaler und iuxtaduktaler Aortenisthmusstenose waren die Probleme mit der Nahrungszufuhr. Bei 19 der 25 Kinder zeigte sich ein schlechtes Gedeihen mit Schwitzen beim Trinken, Fütterungsschwierigkeiten und Trinkschwäche. Eine Sondenernährung wurde insgesamt bei 5 Säuglingen notwendig, häufiges Erbrechen trat bei 2 Kindern auf. Ebenfalls bei 2 Säuglingen bemerkte man starkes Schwitzen im Schlaf. Über Bronchopneumonien wurde bei 7 Kindern berichtet. Dazu kamen längere Fieberzustände, bronchitische Beschwerden und Infekte der oberen Luftwege. Zustände von schwerer Atemnot entwickelten 1o Säuglinge. Ein blaßes, gräulich-marmoriertes Hautkolorit trat bei 11 Patienten in Erscheinung. 7 weitere Kinder besaßen eine cyanotische Hautfarbe. Neurologische Komplikationen waren selten, nur bei einem Kind ereignete sich eine Bewußtseinstrübung und ein veränderter Muskeltonus. Ein inspiratorischer Stridor lag bei einem weiteren Säugling vor.
Bei den anamnestischen Angaben der Kinder mit postduktaler Aortenisthmusstenose waren wiederum die Schwierigkeiten bei der Nahrungsaufnahme von vorrangiger Bedeutung. Ein schlechtes Gedeihen und Fütterungsprobleme wurden von allen 5 Kindern berichtet. Eine Sondenernährung wurde nur in einem Fall durchgeführt, während 2

EPH = Schwangerschaftstoxikose mit Edema (Ödemen), Proteinurie und Hypertonie.

Säuglinge eine vermehrte Schwitzneigung im Schlaf zeigten. Pulmonologisch traten keine schweren infektiösen Erkrankungen auf, lediglich bei 2 Kindern war ein bronchitischer Husten zu beobachten. Jedoch wurde bei 3 Säuglingen über eine erschwerte Atmung mit Inanspruchnahme der Atemhilfsmuskulatur berichtet. Ein gräuliches Hautkolorit war bei 2 Kindern, eine cyanotische Hautfarbe bei einem weiteren Patienten zu beobachten. Neurologisch bemerkenswert war bei einem Säugling eine kurzdauernde Bewußtseinstrübung.

Besonders auffallend in den ersten Lebenswochen war das schlechte Gedeihen mit Fütterungsschwierigkeiten bzw. Trinkschwäche bei 8o % aller untersuchten Säuglinge. Hinzu gesellten sich in 43 % der Fälle erhebliche dyspnoische Beschwerden mit Zuhilfenahme der Atemhilfsmuskulatur. Ebenfalls bei 43 % der Säuglinge bildete sich ein gräulich-marmoriertes Hautkolorit, in 27 % der Fälle verfärbte sich die Haut deutlich cyanotisch. Schwere pulmonale Affektionen, besonders bronchopneumonische Veränderungen, traten lediglich bei 23 % der Kinder auf.

4.5. Untersuchungsbefunde zum Zeitpunkt der Diagnosestellung

4.5.1. Klinischer Status

Bei den Kindern mit einer präduktalen und iuxtaduktalen Form der Isthmusstenose wurde der Allgemeinzustand von allen Säuglingen als schlecht bzw. deutlich reduziert beurteilt. Eine Dystrophie zeigte sich bei 21 Patienten.
Wenn man als Kriterien für eine kompensierte Herzinsuffizienz die Lebervergrößerung, die Ödementwicklung und eine allgemeine Körperdystrophie sowie als zusätzliche Parameter für eine dekompensierte Herzinsuffizienz das cyanotische Hautkolorit und den Blutdruckabfall heran-

zieht, befanden sich alle Kinder mit präduktaler Stenose präoperativ zumindestens zeitweilig im dekompensierten Stadium der Herzinsuffizienz. Zum Zeitpunkt der Diagnosestellung wiesen 16 Säuglinge eine dekompensierte Herzinsuffizienz auf, während sich die übrigen 9 Kinder im kompensierten Stadium befanden.

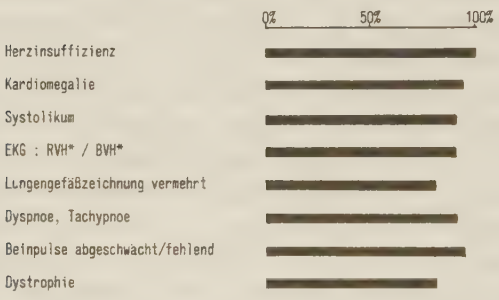
Im einzelnen ergaben sich für diese Patientengruppe folgende Befunde: Zustände von Dys- bzw. Tachypnoe waren bei insgesamt 21 Patienten zu verzeichnen, apnoisch war ein Säugling. Im Falle eines zusätzlichen Herzvitiums war eine zentrale Cyanose bei 11 Kindern zu beobachten, eine periphere Ausschöpfungscyanose bei 5 Patienten. Die Femoralispulse waren bei etwa 95% der Kinder vermindert, während die Brachialispulse bei allen Säuglingen gut palpabel waren. Eine Hepatomegalie ließ sich in allen Fällen nachweisen, die Milz war nur bei 8 Kindern tastbar. Eine Ödementwicklung, besonders prätibial und am Fußrücken, trat bei 8 Säuglingen auf, die alle ein Zusatzvitium aufwiesen. 40% der Kinder zeigten Veränderungen des knöchernen Thorax im Sinne einer Voussure.

Die Säuglinge mit postduktaler Aortenisthmusstenose und zusätzlichen Vitien befanden sich ebenfalls in einem schlechten Allgemeinzustand. Eine Dystrophie zeigte sich bei 3 der 5 Kinder. Eine dekompensierte Herzinsuffizienz wiesen 2 Patienten auf. 3 Kinder besaßen keine cyanotische Hautfarbe. Trotz des kompensierten Stadiums der Herzinsuffizienz bei diesen 3 Säuglingen zum Zeitpunkt der Diagnosestellung waren jedoch alle Patienten im weiteren Verlauf zumindestens vorübergehend manifest dekompensiert. An weiteren klinischen Befunden waren bei allen Säuglingen verminderte bzw. fehlende Femoralispulse, eine Hepatomegalie und eine Dyspnoe vorhanden. Jeweils in einem Falle fiel eine Voussure und ein Herzschwirren auf.

Zusammenfassend lassen sich die Häufigkeiten für klinische Parameter wie folgt angeben:

Herzinsuffizienz, schlechter AZ und Hepatomegalie in 1oo % der Fälle;
abgeschwächte bzw. fehlende Femoralispulse 97 %,
Dys- bzw. Tachypnoe 9o %;
Dystrophie 8o %; Cyanose 6o %;
Voussure 43 %; Splenomegalie 27 %; Ödeme 27 %.
Herausragende präoperative, klinische Befunde sind ebenfalls in der Tabelle 5 aufgeführt.

HAUFIGKEIT PRAOPERATIVER KLINISCHER BEFUNDE



RVH*:rechtsventrikuläre Hypertrophie, BVH*:biventrikuläre Hypertrophie

Tabelle 5

Gewichtsverhalten:

Ein Gesamtüberblick über die Gewichtsentwicklung bei den einzelnen Kindern ist in Tabelle 6 wiedergegeben. In diesem Zusammenhang zu erwähnen ist das präoperative Gewichtsverhalten der Kinder.

GEWICHTSVERHALTEN

Gewicht	Percentile					
	< 3.	3.-10.	11.-30.	31.-70.	71.-90.	>90.
bei Geburt	5	3	5	8	9	0
bei Diagnose-stellung	5	10	8	3	4	0
am OP-Tag	12	12	2	1	3	0
innerhalb von 2 J.postop.	11	3	3	4	3	0
nach 2 J. postop.	7	6	5	4	2	0

Tabelle 6

Während zum Zeitpunkt der Geburt 22 Kinder oberhalb der 10. Percentile lagen und von den 8 übrigen 5 unterhalb der 3. Percentile, veränderte sich dieses Verhältnis im Laufe der Zeit erheblich. So lagen bei Diagnosestellung nur 15 Säuglinge oberhalb der 10. Percentile; von den anderen 15 Kindern befanden sich 10 in dem Bereich zwischen der 3. und 10. Percentile.
Am Operationstag kommt das schlechte Gedeihen der Kinder besonders deutlich zu Tage. Nur noch 6 Kinder besaßen ein Gewicht größer als die 10. Percentile. Von den 24 Säuglingen unterhalb der 10. Percentile war die Hälfte unterhalb der 3. Percentile.

Blutdruckverhalten:

Die Blutdruckmessung erfolgte mittels Arteriosonde (Doppler-Effekt) am rechten Oberarm und am Oberschenkel und wurde durch die Flush-Methode ergänzt.
Von besonderem Interesse waren hierbei die Höhe

des systolischen Blutdruckes an der oberen Extremität und das Ausmaß des Gradienten zwischen Arm und Bein.

Die Höhe des systolischen Druckes am Arm diente als Parameter für die Beurteilung einer eventuell vorliegenden Hypertonie.

SYSTOLISCHER BLUTDRUCK

Stenosetyp	< 118 mmHg	119-140 mmHg	> 140 mmHg
präduktal	13	9	1
postduktal	2	2	1
iuxtaduktal	1	0	1
SA	16	11	3

Tabelle 7

Die Tabelle 7 gibt Aufschluß über die präoperativen Blutdruckwerte der Patienten bei den verschiedenen Stenosetypen zum Zeitpunkt der Diagnosestellung. Hierbei wiesen 11 Säuglinge einen Hypertonus bis 14o mmHg syst. auf. Den höchsten systolischen Wert aller 3 Kinder mit exzessiven Hypertonus hatte ein Patient bei iuxtaduktaler Aortenisthmusstenose mit 21o mmHg. Als Grenzwert für die Beurteilung der Hypertonie wurden systolische Blutdruckwerte und ihre jeweiligen Standardabweichungen im Neugeborenen- und Säuglingsalter verwendet, die 8o$\pm$ 16 mmHg und 89$\pm$ 29 mmHg betragen (17,18).

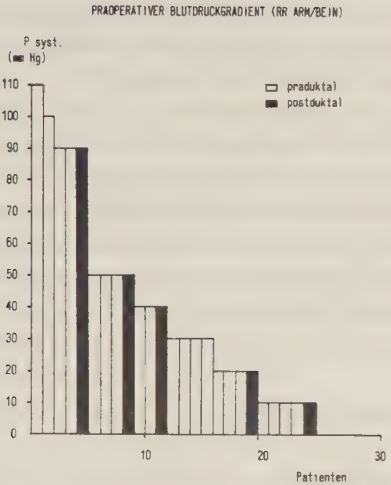


Tabelle 8

Das Ausmaß des Blutdruckgradienten bei den unterschiedlichen Formen der Aortenisthmusstenose ist der Tabelle 8 zu entnehmen. Auf der Ordinate ist der unblutig gemessene systolische Blutdruckgradient zwischen Arm- und Bein - arterie (Δ P) aufgetragen, auf der Abzisse die Anzahl der Patienten; die postduktalen Stenosen sind durch schwarze Säulen gekennzeichnet. Lediglich bei insgesamt 5 Säuglingen stimmten die gemessenen Druckwerte an oberer und unterer Extremität überein, so daß kein Gradient nachweisbar war. Davon waren 4 Kinder mit präduktaler und eines mit postduktaler Isthmusstenose. Außerdem waren 5 Patienten mit einem systolischen Gradienten von Δ P = 10 mm Hg im Meßfehlerbereich (Tabelle 8) . Ein wei-

terer Säuglinge mit iuxtaduktaler Stenose, der in der Graphik bei den Patienten mit präduktalem Stenosetyp eingereiht wurde, zeigte einen deutlich erhöhten Gradienten mit Δ P = 11o mmHg. Aus der Tabelle ist ersichtlich, daß bei den unterschiedlichen Stenoseformen ein ähnliches Verteilungsmuster mit sowohl hohen als auch niedrigen Druckgradienten vorlag.
Eine Hypertonie im großen Kreislauf mit Werten über 119 mmHg zeigte sich somit in 37 % der Fälle, wobei exzessive Blutdruckerhöhungen systolisch über 14o mmHg nur bei 1o % der Säuglinge vorkamen. Ein Blutdruckgradient zwischen oberer und unterer Extremität war bei insgesamt 83 % der Patienten nachweisbar; bei genau der Hälfte aller Kinder war der Gradient größer als 2o mmHg.

4.5.2. Phonokardiogramm

Nach der Unterteilung des Kollektives mit Hilfe der Tabelle 4 (S. 13) lassen sich folgende Aussagen über Auskultation bzw. Phonokardiographie machen. In der Gruppe der 5 Kinder mit offenem Ductus arteriosus Botalli und iuxta-, präduktaler Aortenisthmusstenose waren bis auf einen gespaltenen 2. Herzton in zwei Fällen normale Herztöne zu verzeichnen. Bedeutsamer erscheint das Auftreten des typischen Auskultationsbefundes der Isthmusstenose mit 3-4° lautem, hochfrequenten, crescendo-decrescendo Holosystolikum und p.m. im 2.-4. ICR li. sowie am Rücken interscapular bei insgesamt 4 Kindern. Ansonsten waren keine zusätzlichen Herzgeräusche vorhanden.
In den anderen Gruppen mit präduktaler Aortenisthmusstenose und den jeweiligen Zusatzvitien war dieser klassische Auskultationsbefund von zusätzlichen Herzgeräuschen überlagert. So zeigte sich das oben beschriebene Holosystolikum mit Fortleitung in den Rücken in der Gruppe 2 bei zwei Säuglingen. Ein 2-4° lautes, mittel- bis

hochfrequentes systolisches Geräusch mit p.m. im 3.-4. ICR li. pst. lag zusätzlich bei 5 Kindern vor und wird durch den vorliegenden VSD erklärlich. In einem Fall existierte neben dem Holosystolikum noch ein leises, mesodiastolisches Mitralströmungsgeräusch. Eine Spaltung des 2. Herztones mit Betonung des Pulmonalklappenschlusses fand sich bei 3 Säuglingen. In der Gruppe der 11 Kinder mit Vorhof- und Ventrikelseptumdefekt sowie offenem Ductus arteriosus konnten insgesamt bei 9 Kindern systolische Geräusche, hauptsächlich Holosystolika, auskultiert werden, von denen 8 die interscapulare Fortleitung in den Rücken aufwiesen. Zusätzlich wurde bei einem Säugling ein crescendo Enddiastolikum mit p.m. am Apex diagnostiziert. Ein gespaltener 2. Herzton fand sich in etwa der Hälfte der Fälle, nämlich bei 6 Kindern.
Eine Spaltung des 2. Herztones mit Pulmonalklappenbetonung war bei allen Patienten mit präduktaler Stenose, PDA und komplexen Herzvitien vorhanden. Ein in den Rükken fortgeleitetes Holosystolikum mit p.m. im 3.-4. ICR li. war bei einem Säugling zu erheben. Crescendo-decrescendo Holosystolika mit p.m. im 3.-4. ICR li. und am Apex sowie Fortleitung über den gesamten Thorax waren zusätzlich in allen 3 Fällen vorhanden.
Bei einem Kind ließ sich außerdem ein 2° lautes Mesodiastolikum am Apex registrieren.
Bei den 5 Kindern mit der postduktalen Form der Isthmusstenose lag ein holosystolisches Geräusch mit Fortleitung in den Rücken nur bei 2 Kindern vor. Für weitere 4 systolische Geräusche dürften Ventrikelseptumdefekte in 3 Fällen bzw. eine valvuläre Aortenstenose als komplexen Vitium verantwortlich sein. Ein leises Mesodiastolikum bei einem Kind mit VSD stellte ein weiteres zusätzliches Herzgeräusch dar. Eine charakteristische Spaltung des 2. Herztones war bei 2 Kindern mit VSD vorhanden.

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß gerade die Beurteilung des phonokardiographischen Befundes bei Patienten mit mehreren Herzvitien, speziell bei Vorliegen eines Ventrikelseptumdefektes, erschwert ist. Im Hinblick auf das Krankheitsbild der Aortenisthmusstenose mit den unterschiedlichen Stenoseformen besitzt der charakteristische Auskultationsbefund mit 3° lautem, hochfrequentem, scharfem, crescendo-decrescendo Holosystolikum und p.m. im 2.-4. ICR li. sowie am Rücken interscapular diagnostische Bedeutung. In unserem Krankengut ergab sich jedoch nur bei insgesamt 17 Säuglingen phonokardiographisch der schwerwiegende Verdacht auf das Vorliegen einer Aortenisthmusstenose.

4.5.3. Elektrokardiogramm

Bei allen Kindern war ein Sinusrhythmus zu verzeichnen. In der Gruppe der präduktalen Isthmusstenose und offenen Ductus arteriosus lag bei 4 Säuglingen eine rechtsventrikuläre Hypertrophie, bei einem Kind eine biventrikuläre Hypertrophie vor. Vergesellschaftet damit waren in 2 Fällen jeweils ein kompletter und ein inkompletter Rechtsschenkelblock sowie eine Depolarisationsstörung bei einem weiteren Kind.
Generalisierte oder lokalisierte Repolarisationsstörungen offenbarten sich bei 4 Säuglingen, eine linksatriale Belastung war bei einem Kind vorhanden.
In der Gruppe 2 mit präduktaler Isthmusstenose, PDA und VSD wiesen 4 Kinder eine rechtsventrikuläre und ein weiteres eine biventrikuläre Hypertrophie auf. Weiterhin wurden generalisierte Repolarisationsstörungen bei einem Kind sowie eine rechtsateriale Belastung bei zwei Säuglingen registriert.
Bei den 11 Kindern mit präduktaler Stenose, PDA, ASD und VSD ergab sich in 9 Fällen eine rechtsventrikuläre und bei zwei weiteren Kindern eine biventrikuläre Hy-

pertrophie. Ein Rechtsschenkelblock ließ sich bei 5 Kindern nachweisen, davon ein kompletter und 4 inkomplette Blöcke. 2 Säuglinge zeigten einen AV-Block, ein weiteres Kind eine Depolarisationsstörung. Generalisierte Repolarisationsstörungen in 6 und lokalisierte in 3 Fällen vervollständigten das Bild. Zusätzlich kam bei 4 Säuglingen eine rechtsatriale und bei einem Kind eine linksatriale Belastung hinzu.
Von den 3 Kindern mit präduktaler Isthmusstenose und komplexen Herzvitien besaßen 2 eine rechtsventrikuläre und eines eine biventrikuläre Hypertrophie. Eine rechtsatriale Betonung sowie eine Belastung des RA waren jeweils in einem Falle nachweisbar. Außerdem wurden Repolarisationsstörungen, zweimal in generalisierter und einmal in linkslokalisierter Form, registriert.
Die 4 Kinder mit postduktaler Stenose, PDA und VSD boten jeweils zweimal eine rechtsventrikuläre bzw. eine biventrikuläre Hypertrophie. Zusätzlich nachweisbar waren Repolarisationsstörungen bei 3 Kindern, eine Depolarisationsstörung und ein inkompletter Rechtsschenkelblock jeweils in einem Fall sowie eine biatriale Belastung bei 2 Säuglingen und eine rechtsatriale Betonung bei einem Kind.
Das letzte Kind mit postduktaler Isthmusstenose, PDA und valvulärer Aortenstenose zeigte im EKG eine Linksherzhypertrophie mit einer linksatrialen Belastung und linkspräcordialen Repolarisationsstörungen.

Abschließend und zusammenfassend hervorzuheben ist bei der Gruppe der reinen präduktalen Stenose und PDA, daß die rechtsventrikuläre Hypertrophie bei 4 der 5 Kinder ein bedeutsames diagnostisches Kriterium darstellte. Insgesamt 19 Kinder mit präduktalem Stenosetyp und Zusatzvitium besaßen elektrokardiographisch die RV-Hypertrophie. Sowohl rechts- als auch linksventrikuläre Hypertrophiezeichen zeigten 7 Säuglinge. Ein Kind mit prä-

duktaler Stenose, PDA und VSD bot im EKG keinen Anhalt für eine Herzvergrößerung.
Bei postduktaler Stenose, PDA und VSD ergab sich ein Verhältnis von 1:1 zwischen rechts- und biventrikulärer Hypertrophie. Vorbeeinträchtigungen rechts- und biatrial kamen bei allen Patienten insgesamt elfmal, linksatrial dreimal vor. Störungen der Erregungsleitung und -ausbreitung wurden in 13 Fällen registriert, besonders stark in der Gruppe der präduktalen Stenosen mit PDA, ASD und VSD. Die Erregungsrückbildung war bei 21 Säuglingen beeinträchtigt.

4.5.4. Röntgen-Thorax (Nativbilder)

Die röntgenologische Beurteilung der 5 Kinder mit präduktaler Isthmusstenose und PDA zeigte in allen Fällen eine Kardiomegalie mit Vergrößerung sowohl des linken als auch des rechten Herzens. Bei einem Kind, das als zusätzliche Anomalie eine hochgradige Einengung des rechten Hauptbronchus durch eine abnorme Lage der Art. pulmonalis dextra besaß, zeigte sich eine vermehrte zentrale und periphere Gefäßzeichnung.
In der zweiten Gruppe war bei den 6 Kindern ebenfalls eine Kardiomegalie mit Hypertrophie aller Herzanteile nachweisbar. Als Zeichen der vermehrten Lungendurchblutung zu werten war die vermehrte Hilusgefäßzeichnung bei 6 Kindern, die in 5 Fällen von einer vermehrten peripheren Gefäßzeichnung begleitet war. Weiterhin war bei einem Kind eine Ektasie des PA-Stammes zu erkennen.

In der Gruppe der 11 Patienten mit präduktaler Stenose, PDA, ASD und VSD zeigte sich ebenfalls in 1oo % eine Kardiomegalie, verursacht durch eine Vergrößerung des rechten und in 9 Fällen zusätzlich des linken Herzens. Die periphere Lungen- bzw. die Hilusgefäßzeichnung war bei 1o bzw. 9 Kindern erhöht. Eine hochgradige Lungenüberflutung kam bei einem Kind vor. Eine Pul-

monalarterienektasie bei 3 Säuglingen vervollständigte den röntgenologischen Befund.
Die 3 Kinder mit präduktaler Stenose und komplexem Herzvitium besaßen alle eine Kardiomegalie mit Vergrößerung aller Herzhöhlen sowie eine stark vermehrte zentrale und periphere Lungengefäßzeichnung. Eine Ektasie des PA-Stammes wurde in zwei Fällen beobachtet.
Die röntgenologische Untersuchung der 5 Kinder mit postduktaler Aortenisthmusstenose ergab in 4 Fällen eine Kardiomegalie. Daran beteiligt war die Vergrößerung des linken Ventrikels und des linken Vorhofes bei allen und die Hypertrophie des rechten Herzens bei 3 Kindern. Ebenfalls in 4 Fällen zeigte sich eine vermehrte zentrale und periphere Lungengefäßzeichnung. Bei 2 Kindern mit postduktaler Isthmusstenose war zusätzlich eine Dilatation der Aorta, bei einem weiteren Kind eine PA-Ektasie zu verzeichnen.

Zusammenfassend ergab sich bei 29 Kindern eine Kardiomegalie mit erhöhter Cor-Thorax-Ratio. Eine vermehrte Hilus- und periphere Lungendurchblutung lag bei insgesamt 24 Säuglingen vor, fast ausschließlich Patienten mit zusätzlichem Herzvitium. Eine Ektasie des Pulmonalarterienstammes beobachtete man in 7 Fällen, eine Aortendilatation bei 2 Kindern mit postduktaler Stenose, PDA und VSD. Nebenbefunde stellten Infiltrationen des Lungengewebes bei insgesamt 9 Säuglingen und ein vergrößerter Thymus in 5 Fällen dar.

4.5.5. Herzkatheteruntersuchung

Von besonderer Wichtigkeit bei der präoperativen Katheterisierung, die bei allen Kindern durchgeführt wurde, waren Angaben zu den Druckverhältnissen der verschiedenen Herzräume wie auch die angiographische Darstellung der anatomischen Verhältnisse. Daneben spielten die Sauer-

stoffsättigungswerte zur Diagnose eventueller Zusatzvitien eine entscheidende Rolle. Der prä- und poststenotische Druckwert konnte nur in wenigen Fällen gemessen werden.

4.5.5.1. Druck des rechten Ventrikels und der Pulmonalarterie

DRUCKWERTE IN DER PULMONALARTERIE

Stenosetyp und Zusatzvitien	systolischer PA-Druck (mmHg)						
	0-30	31-50	51-70	71-90	91-110	110	SA
präd.St. + PDA	0	0	1	0	1	1	3
juxtad.St.+ PDA	0	1	0	0	1	0	2
prad.St. + PDA + VSD	0	1	1	2	1	1	6
prad.St. + PDA + VSD + ASD	0	0	5	3	3	0	11
prad.St. + kompl. Vitien	0	0	0	2	0	1	3
postd.St. + PDA + VSD	0	2	0	0	2	0	4
postd.St. + valv. Ao.-St.	0	1	0	0	0	0	1
SA	0	5	7	7	8	3	30

Tabelle 9

Auffallend ist der bei allen Patienten erhöhte Druck der Pulmonalarterie. Wie aus Tabelle 9, die den PA-Druck bei dem jeweiligen Krankheitsbild demonstriert, ersichtlich ist, hatten 22 der 3o Kinder einen systolischen PA-Druck zwischen 51 und 11o mmHg. Bei den Kindern mit prädukta-

ler bzw. iuxtaduktaler Isthmusstenose und offenem Ductus arteriosus Botalli lagen ebenfalls deutlich erhöhte PA-Druckwerte vor.

4.5.5.2. Angiographische Darstellung des Isthmusbereiches

Die endgültige Diagnose der Aortenisthmusstenose gelang durch eine Kontrastmitteldarstellung des stenosierten Bezirkes bei allen Kindern. Die angiographische Darstellung des Isthmusbereiches erfolgte mittels direkter Sondierung der linksventrikulären Herzanteile durch Septumdefekte bzw. durch einen PDA und vereinzelt nach KM-Injektion in das rechte Herz und Anfertigung eines Laevogramms nach Passage der Lungenstrombahn.

Abschließend wird festgestellt, daß bei allen 3o Säuglingen eine pulmonale Hypertonie bestand, die bei über der Hälfte der Kinder mit Druckwerten über 7o mmHg exzessiv ausgebildet war (Tabelle 9). Eine angiographische Darstellung des betroffenen Aortensegmentes gelang in allen Fällen. Eine endgültige Diagnosestellung sowohl der Aortenisthmusstenose als auch der Zusatzvitien wurde vorgenommen.

4.6. Operation

4.6.1. Alter der Kinder zum Zeitpunkt der Operation

Die Säuglinge wurden durchschnittlich im Alter von rund 65 Tagen operiert (3-181 Tage). Die Tabelle 1o gibt den Operationszeitpunkt bei den unterschiedlichen Stenosetypen wieder.

ALTER DER SAUGLINGE ZUM ZEITPUNKT DER OPERATION

Stenosetyp	Wochen				
	0.-2.	3.-6.	7.-12.	13.-24.	25.-56.
praduktal	3	11	5	4	0
iuxtaduktal	0	1	0	1	0
postduktal	0	1	0	3	1
SA	3	13	5	8	1

Tabelle 10

Auffallend ist hier die Häufung der Operationen bei insgesamt 19 der 23 Säuglinge mit präduktaler Aortenisthmusstenose innerhalb der ersten 3 Lebensmonate. Davon besaßen die meisten Kinder, nämlich 11, ein Alter zwischen der 3. und 6. Lebenswoche. Auch waren hier 3 chirurgische Eingriffe innerhalb der ersten Lebenstage zu verzeichnen.
Von den 5 Säuglingen mit der postduktalen Form der Aortenisthmusstenose wurden 4 Kinder nach Ende des 3. Lebensmonats operiert. Nur bei einem Patienten erfolgte die Operation in der 5. Lebenswoche.
Der Zeitraum von der Diagnosestellung bis zur Operation betrug 39 Tage (1-127 Tage).
Insgesamt 18 Säuglinge wurden in dem Zeitraum von 1972 bis 1974 operiert, die übrigen 12 in dem Intervall von 1975 bis 1977 (Tabelle 11).

OPERATIONSJAHR UND LETALITÄT

	1972	1973	1974	1975	1976	1977
Operationen n = 30	2	9	7	5	4	3
Letalität n = 6	1	4	1	0	0	0

Tabelle 11

4.6.2. Art der Operation

Die Operation bestand in allen Fällen in einer Resektion des stenosierten Bezirkes, einer Durchtrennung des Ductus arteriosus Botalli und einer End-zu-End-Anastomose der jeweiligen Aortenanteile.
In Abbildung 2 ist eine schematische Darstellung dieses häufigsten Operationsverfahrens zu sehen: die sogenannte "End-zu-End-Anastomosierung" nach Resektion des stenotischen Bezirkes. Ein offener Ductus arteriosus Botalli ist hier nicht abgebildet.

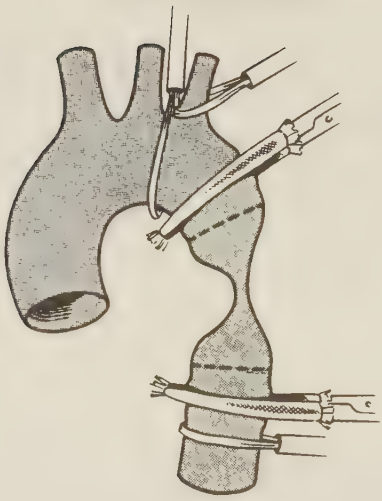


Abbildung 2

Andere operative Verfahren, wie z. B. eine End-zu-Seit-Anastomose oder die Verwendung einer Kunststoffprothese, wurden in diesem Kollektiv bei keinem Kind angewendet. Als zusätzlicher Eingriff wurde eine Bändelung der Pulmonalarterie bei 1o Kindern vorgenommen, die alle einen Ventrikelseptumdefekt aufwiesen. In einem Fall erfolgte außerdem die Korrektur eines aorto-pulmonalen Fensters.

Bei 2 Kindern mit präduktaler Aortenisthmusstenose wurde die A. subclavia sinistra durchtrennt, da sie unmittelbar in der verengten Stelle entsprang. Angaben über die Lageverhältnisse der A. subclavia sinistra sind der Tabelle 12 zu entnehmen.

URSPRUNG DER ARTERIA SUBCLAVIA SINISTRA

Stenoseform	prastenotisch	iuxtastenotisch
praduktal	19	4
iuxtaduktal	2	0
postduktal	5	0
SA	26	4

Tabelle 12

In den meisten Fällen ist hier ein prästenotischer Ursprung der betreffenden Arterie zu verzeichnen. Die Werte über die Dauer der Aortenabklemmung, die insgesamt bei 14 Kindern erhältlich waren, betrug im Mittel 32 Minuten (21 bis 5o Minuten).
Angaben zur Nahttechnik lagen bei 24 Säuglingen vor. Mit Hilfe von Einzelknopfnähten bzw. Einzelnähten wurde bei 18 Kindern versucht, die Anastomose zu verschließen (Nahtmaterial Mersilen und Prolen). In 3 Fällen erfolgte an der Hinterwand eine Blalock-Naht sowie Einzel-U-Nähte vorne, die auch bei 2 weiteren Kindern isoliert eingesetzt wurden. Bei einem Patienten wurde das hintere Drittel der Anastomose fortlaufend genäht und vorne

Einzelknopfnähte gesetzt.
Präoperativ wurden 8 Säuglinge im Durchschnitt 1o,3 Tage (2 bis 27 Tage) künstlich beatmet. Von diesen Kindern verstarb eines intraoperativ und ein zweites 5 Tage nach der Operation. Eine postoperative Beatmung war bei 21 Säuglingen notwendig. Dabei wurden 6 Kinder in den ersten 3 Tagen, 8 Säuglinge in dem Zeitraum vom 4. bis 1o. postoperativen Tag und 7 Kinder länger als 11 Tage (bis höchstens 25 Tage) künstlich beatmet.

4.6.3. Intraoperative Komplikationen

Die intraoperativen Komplikationen bei Korrektur der Aortenisthmusstenose waren hauptsächlich kardialer Natur. Rhythmusstörungen traten bei 5 Säuglingen auf (Tabelle 13).

INTRA- UND POSTOPERATIVE KOMPLIKATIONEN UND LETALITÄT

	kardial			pulmonal	cerebral
	Reststenose	Isthmusthrombose	Rhythmusstörung		
Anzahl	2	2	5	12	2
Todesfälle	1	1	4	0	0

Tabelle 13

Bei einem Kind ereignete sich Kammerflimmern mit irreversiblem Herzstillstand und Exitus in tabula. Weiter-

hin verstarben 3 Säuglinge mit hochgradiger und therapeutisch nicht zu beeinflussender Bradykardie, bei einem davon bestand zusätzlich ein Perikarderguß und ein Lungenödem. Alle 4 Säuglinge besaßen eine präduktale Aortenisthmusstenose, davon eines mit zusätzlichem PDA und VSD. Alle Kinder befanden sich präoperativ in einem kardial dekompensierten Zustand: in einem Fall mit präduktaler Stenose, PDA, ASD und VSD war eine zweitägige präoperative Beatmung notwendig.
Der unblutig gemessene, präoperative Blutdruckgradient zwischen oberer und unterer Extremität betrug im Mittel 45 mmHg (0-110 mmHg). Die Säuglinge waren zum Zeitpunkt der Operation im Mittel 36 Tage alt (14 bis 53 Tage).

4.6.4. Operationsletalität

Von den 3o Säuglingen mit Aortenisthmusstenose verstarben postoperativ insgesamt 7.
Ein Patient starb 46 Monate nach der Operation einer postduktalen Isthmusstenose während des korrigierenden Eingriffs eines Ventrikelseptumdefektes. Neben den 4 an Rhythmusstörungen intraoperativ gestorbenen Säuglingen verstarben 2 andere , einer davon mit iuxtaduktaler, der andere mit präduktaler Stenose und jeweils offenem Ductus arteriosus. Zum Tod des ersten Patienten führte eine Reststenose unmittelbar distal vom Resektionsbereich mit membranöser Einengung des Aortenlumens auf 3 mm am 5. postoperativen Tag. Der zweite Säugling verstarb am 3. postoperativen Tag an einer Thrombosierung im Bereich der Anastomose mit vollständiger Obliteration des Lumens. Außerdem zeigten beide Säuglinge Zeichen eines akuten Abdomens mit Ascites, Blutung und Subileus. Beide befanden sich präoperativ im dekompensierten Stadium der Herzinsuffizienz. Bei dem Säugling mit der Reststenose war eine intensive präoperative Beatmung (23 Tage) erforderlich ge-

wesen. Der Blutdruckgradient zwischen Arm und Bein bei demselben Patienten betrug 11o mmHg, während beim anderen Säugling mit der postoperativen Isthmusstenose ein Gradient von 55 mmHg vorlag. Das Operationsalter der beiden Kinder lag bei 47 bzw. 19 Tagen.
Die Gesamtsterblichkeit der operierten Patienten mit Aortenisthmusstenose betrug zusammen 23 %. Zwei Drittel dieser Säuglinge verstarben intraoperativ an Rhythmusstörungen und wiesen zusätzliche Herzvitien auf; bei einem Drittel der Todesfälle waren außer einem PDA keine weiteren Herzfehler vorhanden. Diese Kinder verstarben an einer Reststenose bzw. Isthmusthrombose (siehe auch Tabelle 13).
Schlüsselt man die operativen Eingriffe nach der Jahreszahl auf, so kann über eine erfreuliche Abnahme der Frühletalität berichtet werden. So ist in den Jahren 1975 bis 1977 bei insgesamt 12 Operationen kein einziger Todesfall registriert worden.

4.6.5. Unmittelbar postoperative Komplikationen

In einem Fall wurde unmittelbar postoperativ eine Reststenose mit einem Blutdruckgradienten zwischen Arm und Bein von (ΔP =) 5o mmHg festgestellt. Dieses Kind mit iuxtaduktaler Isthmusstenose und PDA überlebte trotz weiterbestehender Stenose. Präoperativ konnte aufgrund des dekompensierten Gesundheitszustandes kein nennenswerter Gradient nachgewiesen werden; das Operationsalter betrug 23 Tage. Bei einem weiteren Säugling trat eine Thrombosierung im Anastomosenbereich auf. Hierbei stieg der Blutdruckgradient zwischen Arm und Bein postoperativ auf ca. 9o mmHg an, der Patient wurde jedoch nicht herzinsuffizient; eine erfolgreiche erneute Resektion des stenotischen Bezirkes fand 8 Monate später statt. Unmittelbar nach der Operation auftretende Schocksituationen mit AV-Block ereigneten sich bei 2 Säuglin-

gen, die eine präduktale Stenose, einen PDA und in einem Fall zusätzlich einen VSD besaßen.
Ansonsten waren die postoperativen Komplikationen hauptsächlich pulmonaler und neurologischer Genese. Von den 12 Säuglingen mit pulmonologischen Komplikationen entwickelten sich bei 5 Patienten Atelektasen der Lunge. In insgesamt 3 Fällen verkomplizierten zusätzlich Bronchopneumonien den weiteren postoperativen Verlauf. Pneumonische Veränderungen traten isoliert bei 4 Kindern auf. Außerdem waren bei 2 Säuglingen spastische Bronchitien vorhanden. Eine Trachealstenose nach postoperativer Beatmung von 7 Tagen bildete sich bei einem Kind mit präduktaler Stenose, PDA, ASD und VSD. Nur eines dieser Säuglinge mit pulmonalen Komplikationen, in diesem Falle mit spastischer Bronchitis, verstarb 46 Monate nach der Erstoperation an dem Korrekturversuch eines VSD.
Schwere neurologische Komplikationen ereigneten sich bei 2 Kindern, die sowohl prä- als auch postoperativ im Mittel 29 Tage beatmet wurden. Diese bestanden in einem Falle aus einem Krampfleiden, im anderen Falle aus einer schweren stato-motorischen Retardierung. Außerdem lag bei 2 Säuglingen eine leichtere Ausprägung einer stato-motorischen Entwicklungshemmung vor. Eine krankengymnastische Behandlung beeinflußte bei diesen retardierten Kindern die weitere Entwicklung positiv.

4.7. Verlauf

Bei den 18 Säuglingen, deren letzte Untersuchung in dem Zeitraum vom 1. 7. 77 bis 1. 8. 78 stattfand, betrug die mittlere Beobachtungszeit 3 Jahre und 2o Tage (9 bis 67 Monate).
Die Beobachtungsdauer bei den 6 Kindern, die postoperativ nicht mehr im Einzugsgebiet der Klinik wohnten, lag bei durchschnittlich 5 Monaten (1 bis 14 Monate). Zu

diesen 24 Patienten zählte das an einer VSD-Operation verstorbene Kind.
Insgesamt ergab sich bei 80% der Kindern eine mittlere Beobachtungszeit nach der Operation von 2,5 Jahren (3 Monate bis 5,7 Jahre). Die durchschnittliche Dauer des postoperativen stationären Aufenthaltes in der hiesigen Klinik betrug 53 Tage.

4.8. Postoperative Kontrolluntersuchungen

Für die Beurteilung des weiteren postoperativen Verlaufes wurde die jeweils letzte dokumentierte Untersuchung der 24 Patienten herangezogen. Wie bereits erwähnt, fand diese bei 18 Kindern in dem Zeitraum vom 1. 7. 77 bis 1. 8. 78 und bei 6 weiteren Säuglingen zu einem früheren Zeitpunkt statt. Zusätzliche postoperative Untersuchungen während des weiteren Verlaufes wurden berücksichtigt. Neben zwischenanamnestischen Angaben, dem klinischen Status, Phonokardiogramm und Elektrokardiogramm, der Röntgenaufnahme des Thorax und einer eventuell erfolgten postoperativen Rekatheterisierung interessierte auch die längerfristige Entwicklung des Blutdruck- und Gewichtsverhaltens.

4.8.1. Zwischenanamnese

In der Gruppe der Kinder mit prä- bzw. iuxtaduktaler Aortenisthmusstenose und PDA wurden im weiteren postoperativen Verlauf in drei Fällen Angaben über bronchitische Beschwerden und Infekte der oberen Luftwege gemacht, davon entwickelte sich bei einem Kind eine Bronchopneumonie. Weitere Symptome lagen in dieser Gruppe nicht vor.
Von den anderen 16 Kindern mit korrigierter präduktaler Isthmusstenose und Zusatzvitien hatten 9 noch Probleme bei der Nahrungszufuhr mit Fütterungsschwierigkeiten und

schlechtem Gedeihen; eine starke Schwitzneigung zeigten 2 Patienten. Pulmonologische Komplikationen mit Infekten und bronchitischer Symptomatik bildeten sich bei 9 Kindern, Bronchopneumonien traten in 3 Fällen auf.
Bei 2 der 4 Kinder mit operierter postduktaler Isthmusstenose, PDA und VSD waren zwischenanamnestisch Beschwerden vo handen. Ein Patient mit Fütterungsschwierigkeiten und vermehrtem nächtlichen Schwitzen war fortwährend in einem durch Müdigkeit und Schwäche gekennzeichneten, eingeschränktem Allgemeinzustand. Das zweite Kind litt nach der erfolgreichen Isthmusresektion an rezedivierenden Pneumonien. Bei der erneuten Operation ca. 4 Jahre später zur VSD-Korrektur verstarb es intraoperativ. Das Kind mit resezierter postduktaler Stenose, PDA und valvulärer Aortenstenose hatte gehäuft Infekte der oberen Luftwege verbunden mit leichter Schwitzneigung.

Abschließend festzustellen ist, daß als Hauptbeschwerden im weiteren postoperativen Verlauf die Schwierigkeiten bei der Nahrungszufuhr und die pulmonologischen Komplikationen zu gelten haben.
Fütterungsprobleme ergaben sich bei insgesamt 1o Kindern mit resezierter Aortenisthmusstenose und Zusatzvitien. Infekte der oberen Luftwege sowie bronchitische Beschwerden waren bei 13 Patienten beobachtet worden, Bronchopneumonien entwickelten sich bei insgesamt 5 Kindern.

4.8.2. Klinischer Status

Klinisch bemerkenswert bei den Kindern mit Ductus und prä- bzw. iuxtaduktaler Stenose war der gute Allgemeinzustand aller 3 Patienten und in einem Fall das Vorhandensein von verminderten Femoralispulsen und einer Hepatomegalie.
Von den übrigen Kindern mit operierter präduktaler Isthmusstenose und Zusatzvitien befanden sich 1o in einem

guten bis befriedigenden, 3 in einem ausreichenden und wiederum 3 in einem schlechten Allgemeinzustand. An klinischen Symptomen ließen sich in 5 Fällen abgeschwächte Femoralispulse nachweisen. Bei 8 Kindern wurde eine Hepatomegalie diagnostiziert, davon in 3 Fällen zusammen mit einer Splenomegalie. Dys- bzw. tachypnoisch waren 2 Kinder, bei einem Patienten waren Ödeme vorhanden. Ein Herzschwirren ließ sich in 4 Fällen palpieren, eine Voussure lag bei 3 Kindern vor. Außerdem zeigte ein Patient ein cyanotisches Hautkolorit und in einem weiteren Fall kam es zur Ausbildung von Uhrglasnägeln an Händen und Füßen. In der Gruppe der Kinder mit resezierter postduktaler Isthmusstenose und Zusatzvitien ergab die körperliche Untersuchung nur in 2 Fällen ein palpables Herzschwirren und bei einem Kind den Nachweis einer Hepatomegalie. Alle Kinder waren in einem guten Allgemeinzustand.

Abschließend zu bemerken bleibt das Fehlen der Femoralispulse bei insgesamt 5 Kindern mit operierter präduktaler Isthmusstenose und zusätzlichem Herzfehler in vier Fällen und einem Kind mit Ductus und Stenose. 16 Patienten mit präduktaler und alle Kinder mit postduktaler Aortenisthmusstenose befanden sich nach der Operation in einem guten bis ausreichenden Allgemeinzustand. Eine Hepatomegalie lag bei insgesamt 1o Patienten vor.

Die Angaben über die postoperative Gewichtsentwicklung und das Blutdruckverhalten der Kinder sind im Kapitel 4.8.7. gesondert dargestellt.

4.8.3. Postoperatives Phonokardiogramm

Der Nachweis eines 2-3° lauten, scharfen, hochfrequenten Holosystolikums mit p.m. im 3.-4. ICR links pst.und interscapulärer Fortleitung gelang bei allen 3 überlebenden Kindern mit operierter präduktaler Isthmusstenose

und PDA. Weiterhin fand sich ein 1° lautes Protomesodiastolikum mit p.m. im 5.-6. ICR links pst. bei einem Kind. Die Herztöne waren unauffällig bis auf einen gespaltenen 2. Herzton in 2 Fällen.
Bei den 5 Patienten mit präduktaler Stenose, PDA und VSD zeigte sich postoperativ in 2 Fällen ein charakteristisches, holosystolisches Geräusch mit Ausstrahlung in den Rücken. Weiterhin war ein 5° lautes, scharfes Holosystolikum mit p.m. im 3.-4. ICR links und Fortleitung auf den gesamten Thorax und das Epigastrium bei einem weiteren Kind auskultierbar. Ebenfalls in einem Fall war ein leises, nicht fortgeleitetes Mesodiastolikum mit p.m. im 5.-6. ICR links vorhanden. Ein gespaltener 2. Herzton lag bei 2 Kindern vor.
Ein 3-4° lautes, hochfrequentes Holosystolikum mit p.m. im 3.-4. ICR links pst. und Projektion in den Rücken besaßen 4 der 8 Kinder mit resezierter präduktaler Isthmusstenose, PDA, ASD und VSD. 5 weitere, nicht fortgeleitete systolische Geräusche mit p.m. im 3.-4. ICR links und in einem Fall im 1.-2. ICR rechts waren phonokardiographisch nachweisbar. Zusätzlich wurden bei 4 Patienten leise, tief- mittelfrequente diastolische Geräusche mit p.m. im 3.-4. ICR links bzw. am Apex und fehlender Fortleitung aufgezeichnet. Einen gespaltenen 2. Herzton mit betonter Pulmonaliskomponente zeigten 5 Kinder.
Ohne die Fortleitung in den Rücken waren die holosystolischen Geräusche mit p.m. im 3. ICR links pst. bei den 3 Kindern mit operierter präduktaler Stenose und komplexen Vitien. In einem Fall ließ sich außerdem ein 3° lautes, kontinuierliches Geräusch von hoher Frequenz mit p.m. im 2. ICR li.-pst. und Fortleitung ins gesamte Präcordium nachweisen. Alle 3 Kinder besaßen einen gespaltenen 2. Herzton.
Das Phonokardiogramm der 4 Patienten mit postduktaler Stenose, PDA und VSD zeigte postoperativ systolische Ge-

räusche ohne Fortleitung mit p.m. im 2.-3. ICR links pst. und in einem Fall im 1.-2. ICR rechts. Ein leises Mesodiastolikum bei einem, sowie ein gespaltener 2. Herzton bei 2 Kindern waren ebenfalls vorhanden. Das Kind mit der operierten postduktalen Isthmusstenose, PDA und valvulärer Aortenstenose besaß ein 2° lautes, hochfrequentes Protomesosystolikum mit p.m. im 2.-3. ICR links und Fortleitung in die linke Axilla, der 2. Herzton war gespalten.

Zusammenfassend boten sich bei insgesamt 9 Kindern ausnahmslos mit präduktaler Stenose aufgrund des phonokardiographischen Befundes starke Verdachtsmomente auf das Vorliegen eines für die Aortenisthmusstenose charakteristischen Geräusches. Weitere systolische und diastolische Geräusche in 14 bzw. 7 Fällen werden durch die entsprechenden zusätzlich vorhandenen Herzfehler erklärlich. Eine Spaltung des 2. Herztones lag insgesamt bei 13 Kindern vor.

4.8.4. Postoperatives Elektrokardiogramm

Elektrokardiographisch ließ sich bei allen Kindern ein Sinusrhythmus ableiten.
Bei 3 Patienten mit operierten prä- bzw. iuxtaduktaler Stenose und PDA bestanden keine Hypertrophiezeichen mehr. Depolarisationsstörungen rechts-präcordial wurden bei 2 Kindern und ein inkompletter Rechtsschenkelblock in einem weiteren Fall registriert.
Die übrigen Patienten mit resezierter präduktaler Isthmusstenose und Zusatzvitien besaßen in jeweils 3 Fällen eine Linksherz-, Rechtsherz- und eine biventrikuläre Hypertrophie, so daß bei insgesamt 9 Kindern Zeichen im Sinne einer Herzvergrößerung registriert worden waren. Bei den 3 Kindern mit linksventrikulärer Hypertrophie war immer eine präduktale Isthmusstenose, ein PDA und

ein VSD vorhanden. Hinzu kamen in einem Fall ein ASD, bei einem weiteren Kind eine Aortenstenose. Allen 3 Patienten mit biventrikulärer Hypertrophie gemeinsam war das Vorliegen einer präduktalen Stenose, eines PDA, eines VSD und eines ASD. Deutliche Zeichen einer rechtsventrikulären Hypertrophie ergaben sich bei 3 Kindern mit einer präduktalen Stenose, einem PDA und einem VSD. Bei einem Kind gesellte sich zusätzlich ein ASD hinzu, in einem weiteren Fall eine Mitralstenose.
Hinweise auf einen kompletten bzw. inkompletten Rechtsschenkelblock boten 4 Kinder; ein AV-Block 1. Grades ließ sich bei 2 Patienten, ein linksanteriorer Hemiblock bei einem Kind nachweisen. Elektrokardiographische Veränderungen im Sinne einer Depolarisationsstörung waren bei 2 Patienten zu sehen, Repolarisationsstörungen traten insgesamt bei 8 Kindern auf. Eine links- und biatriale Belastung war jeweils in 3 Fällen zu erkennen.
Die Patienten mit resezierter postduktaler Aortenisthmusstenose und Zusatzvitien boten nur in 2 Fällen elektrokardiographisch Hinweise auf das Vorliegen einer Hypertrophie des rechten Ventrikels zusammen mit Zeichen einer rechtsatrialen Belastung. Neben einer rechts-präcordialen Depolarisationsstörung in einem Fall wurde bei einem weiteren Kind ein inkompletter Rechtsschenkelblock registriert.

Abschließend wird betont, daß die operierten Kinder mit PDA und isolierter prä- bzw. postduktaler Stenose elektrokardiographisch bis auf Störungen der Erregungsausbreitung keinerlei Hypertrophiezeichen zeigten. Bei den 21 Patienten mit zusätzlichen Herzvitien, alle mit VSD, existierten Zeichen einer rechtsventrikulären Hypertrophie in 5 und einer links bzw. biventrikulären Hypertrophie in jeweils 3 Fällen. Gehäuft vorhanden waren hier ebenfalls Störungen der Erregungsausbreitung bei 3 Kindern, der Erregungsleitung in 8 und der Erregungsrück-

bildung in 8 Fällen.

4.8.5. Röntgen-Thorax, postoperativ (Nativbilder)

Bei den 3 Kindern aus der ersten Gruppe (prä-, iuxtale Stenose und PDA) hatte postoperativ nur ein Kind mit iuxtaduktaler Stenose röntgenologisch eine Kardiomegalie. Hierbei waren besonders RA und RV als auch LA im Seitenbild erweitert; hinzu kam noch eine Dilatation der Aorta ascendens.
Bei den übrigen 16 Patienten mit operierter präduktaler Stenose, PDA, VSD und Zussatzvitien lag in insgesamt 1o Fällen eine Kardiomegalie mit Vergrößerung aller Herzhöhlen vor, bei 2 weiteren Kindern war der linke Vorhof im Röntgenbild vergrößert. Eine vermehrte Hilusgefäßzeichnung wiesen 4 Patienten auf, nur in 2 Fällen trat zusätzlich eine vermehrte periphere Lungengefäßzeichnung hinzu. Eine dilatierte Aorta ascendens bei 2 Kindern und eine Ektasie des Pulmonalarterienstammes in 2 weiteren Fällen vervollständigen den röntgenologischen Befund.
Die 5 Kinder mit postduktaler Aortenisthmusstenose und zusätzlichem Herzfehler zeigten postoperativ in 3 Fällen eine Kardiomegalie mit vergrößertem rechten und linken Herz, bei einem weiteren Kind war der linke Vorhof erweitert. Im Hinblick auf die Lungendurchblutung ließ sich nur in einem Falle eine vermehrte Hilusgefäßzeichnung feststellen. Eine dilatierte Aorta ascendens sowie eine PA-Ektasie wurde jeweils bei einem Kind diagnostiziert.

Bei abschließender Betrachtung des postoperativen röntgenologischen Befundes wurde insgesamt bei 14 Kindern mit operierter Isthmusstenose und Zusatzvitien über das Vorliegen einer Kardiomegalie berichtet, davon nur bei einem Patienten aus der ersten Gruppe. Eine ver-

mehrte Hilusgefäßzeichnung lag in 5 Fällen vor, die periphere Lungendurchblutung war bei 2 davon erhöht. Anzeichen eines vermehrten Lungengefäßdurchflusses fehlten bei den Kindern mit operierter prä- bzw. iuxtaduktaler Stenose und PDA.

4.8.6. Postoperative Herzkatheteruntersuchung

Postoperative Herzkatheteruntersuchungen wurden bei etwa 1/3 der Patienten durchgeführt; davon kam es in einem Fall zusätzlich zu einer dritten Katheteruntersuchung. Da diese Untersuchungen vorwiegend zur Diagnose und Kontrolle zusätzlicher Herzvitien vorgenommen wurden, begnügte man sich in den meisten Fällen mit der Registrierung der Druck- und Sättigungswerte des rechten Herzens und Kontrastmittelinjektion in den rechten Vorhof bzw. in den rechten Ventrikel. Das linke Herz wurde weder durch Scheidewanddefekte noch durch einen offenen Ductus erreicht; auf eine transseptale Sondierung wurde verzichtet. Da auch eine retrograde Sondierung der Aorta mit Punktion der A. femoralis nicht indiziert war, fehlt über die Höhe des Druckes im ehemaligen Stenosebezirk die blutige Messung.
Bei 2 Kindern mit einer präduktalen Isthmusstenose, PDA und VSD fand sich postoperativ jeweils ein PA-Druck von 3o/15 mmHg und somit keine nennenswerte pulmonale Druckerhöhung; davon war bei einem Kind während der Isthmusresektion eine Bändelung der Pulmonalarterie vorgenommen worden. Angiographisch ließ sich bei beiden Patienten ein normal konfigurierter Isthmusbereich erkennen.
Von 3 Kindern mit operierter präduktaler Stenose, PDA, ASD und VSD wurde bei einem Kind die Pulmonalarterie gebändelt; der postoperative PA-Druck betrug 4o/2o mmHg. Die 2 übrigen Patienten besaßen einen PA-Druck von 5o/2o bzw. 6o/3o mmHg. Eine Verengung des Aortenisthmus war bei 2 Kindern nach Kontrastmittelinjektion ins rechte Herz und anschlies-

sendem Laevogramm erkennbar; bei einem Kind mit postoperativ hohem Blutgradienten zwischen Arm und Bein konnte eine Thrombosierung des Anastomosenbereiches für die Restenosierung verantwortlich gemacht werden.
Bei 2 Kindern mit resezierter präduktaler Stenose, PDA, VSD und Mitralstenose bzw. Aortenstenose wurde in einem Fall eine Bändelung der Pulmonalarterie vorgenommen mit einem PA-Druck von 5o/3o mmHg bei der postoperativen Herzkatheteruntersuchung. Das zweite Kind wies einen PA-Druck von 3o/1o mmHg auf. Angiographisch ließ sich in einem Fall ein Stenoserezidiv erkennen.
Die 2 Patienten mit operierter postduktaler Stenose, PDA und VSD hatten beide eine gebändelte Pulmonalarterie. Während jedoch in einem Falle ein Pulmonalarterien- (PA) Druck von 4o/2o mmHg vorlag, fand sich bei der Rekatherisierung des anderen Kindes ein PA-Druck von 115/65 mmHg. Dieses Kind verstarb 46 Monate nach der Erstoperation bei einer VSD-Korrektur. In beiden Fällen ließ sich nach Kontrastmittel- (KM) Injektion in das rechte Herz keine erneute Stenosierung des Isthmusbereiches erkennen.

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß bei den 5 Kindern mit Bändelung der Pulmonalarterie bis auf einen Fall mit einer exzessiven pulmonalen Druckerhöhung ein niedriger PA-Druck (jeweils zweimal 3o/15 mmHg und 4o/2o mmHg) vorgefunden wurde. Der PA-Druck der übrigen Patienten bewegte sich postoperativ in dem Bereich zwischen 3o/1o mmHg und 6o/3o mmHg. Eine postoperative Restenosierung des Isthmusbereiches war nach KM-Injektion in das rechte Herz und anschließendem Laevogramm bei insgesamt 3 Kindern zu erkennen. Zusätzlich registrierte Sauerstoffsättigungswerte dienten zur Shuntbestimmung und zur Diagnose sowie zur Verlaufsbeobachtung weiterer Herzfehler; auf diese Daten wird hier nicht näher eingegangen.

4.8.7. Blutdruck- und Gewichtsverhalten

Gesondert werden an dieser Stelle Angaben zum Blutdruck- und Gewichtsverhalten der Kinder aufgeführt, so daß im Hinblick auf den Allgemein- und Ernährungszustand sowie auf die hämodynamischen Parameter Aussagen über die längerfristige Entwicklung der Patienten gewonnen wurden. Die erforderlichen Blutdruck- und Gewichtsdaten waren im weiteren postoperativen Verlauf bei stationären bzw. ambulanten Kontrolluntersuchungen erhoben worden.

Blutdruckverhalten:

Der Blutdruck wurde postoperativ bei den Kindern unblutig an den Oberarmen und am Oberschenkel nach üblicher Methode gemessen.

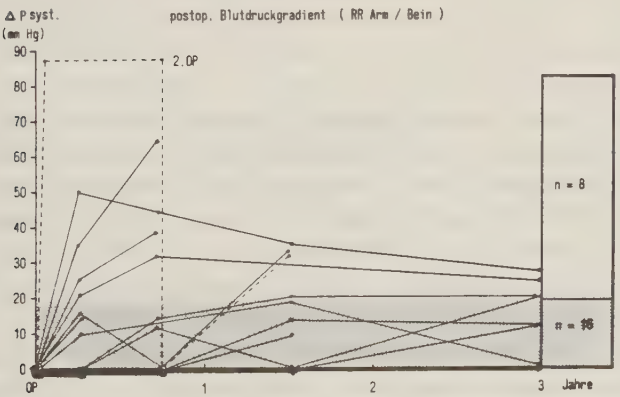


Tabelle 14

In der Tabelle 14 sind auf der Ordinate der systolische Blutdruckgradient zwischen oberer und unterer Extremität (= Δ P) und auf der Abzisse der Beobachtungszeitraum in Jahren aufgetragen. Weitere Meßwerte, die nach der mittleren Beobachtungsdauer von 3 Jahren erhoben wurden, bestätigten frühere Meßwerte. Sie lieferten keine zusätzlichen Informationen und wurden nicht berücksichtigt.

Am Ende des Beobachtungszeitraumes bestand bei 2/3 der Patienten ein systolischer Blutdruckgradient kleiner als 2o mmHg. Von den übrigen 8 Kindern ergab sich in 2 Fällen ein Gradient von genau 2o mmHg; beide waren Patienten mit resezierter präduktaler Stenose, PDA und VSD. 2 weitere Kinder besaßen einen Blutdruckgradienten von 3o bzw. 26 mmHg. Bei ersterem Patienten mit iuxtaduktaler Stenose und PDA wurde postoperativ eine Reststenose von Δ P = 5o mmHg festgestellt, die sich im Laufe der weiteren Entwicklung bis ca. 5 Jahre nach Erstoperation auf Δ P = 3o mmHg verkleinerte. Das zweite Kind mit postduktaler Isthmusstenose, PDA und VSD verstarb 46 Monate nach Resektionsoperation bei einer VSD-Totalkorrektur.

Ein Patient mit präduktaler Stenose, PDA und VSD sowie einem systolischen Blutdruckgradienten von 63 mmHg etwa 3/4 Jahr postoperativ konnte nicht weiter beobachtet werden, da er sich nicht mehr im Einzugsgebiet der Klinik aufhielt. Bei einem Säugling mit resezierter präduktaler Stenose, PDA und VSD wurde nach 9 Monaten ein Gradient von 38 mmHg gemessen. Ein weiteres Kind hatte ca. 1,5 Jahre nach der Operation einen systolischen Blutdruckgradienten von 36 mmHg. Diese relativ kurzen Beobachtungszeiträume erklären sich dadurch, daß die Patienten erst in den Jahren 1976 bzw. 1977 geboren wurden und somit erst wenige postoperativ ermittelte Blutdruckwerte zum Ende des Beobachtungszeitraumes am 1. 8. 78 vorlagen. Das achte und letzte Kind mit deutlich erhöhtem Gradienten besaß eine präduktale Isthmus-

stenose, einen PDA, einen ASD und einen VSD. Postoperativ wurde eine Thrombosierung der Anastomose im Isthmusbereich festgestellt mit einem akuten Anstieg des Blutdruckgradienten auf ca. 9o mmHg (gestrichelte Linie in Abb. 5); der Patient wurde jedoch nicht herzinsuffizient. Die erfolgreiche erneute Resektion fand 8 Monate später statt. Im Laufe der nun folgenden postoperativen Kontrolluntersuchungen ergab sich bis etwa 8 Monate nach der Zweitoperation ein systolischer Blutdruckgradient zwischen oberer und unterer Extremität von 32 mmHg. Weitere Kontrollen der Druckwerte waren nicht mehr möglich gewesen, da das Kind und die Eltern mit ausländischer Nationalität in ihr Heimatland zurückkehrten.
Erhöhte postoperative Blutdruckwerte waren im weiteren Verlauf nur bei 3 von 23 Überlebenden Säuglingen (13,o%) nachweisbar; davon erstreckte sich in zwei Fällen der Beobachtungszeitraum lediglich auf etwa 12 Monate, in den beiden anderen Fällen auf mehr als 2 Jahre.

Gewichtsverhalten:

Die postoperative Gewichtsentwicklung der Kinder ist der Tabelle 6 zu entnehmen. Der dort erwähnte schlechte Ernährungszustand der Säuglinge zum Zeitpunkt der Operation, an dem 24 Kinder unterhalb der 1o. Percentile lagen, besserte sich postoperativ nur wenig. Innerhalb der ersten 2 Jahre nach der chirurgischen Korrektur befanden sich 11 Kinder unter der 3. Gewichtspercentile, alle Kinder mit einer Isthmusstenose und Zusatzvitien. Unter den 1o Kindern mit einem Gewicht oberhalb der 1o. Percentile waren alle 3 überlebenden Säuglinge mit resezierter iuxta- bzw. präduktaler Stenose und PDA zu finden und zwar mit einem Gewicht zwischen der 31. und 7o. Percentile. 2 dieser Kinder besaßen zum Zeitpunkt der Operation noch ein Gewicht unterhalb der 1o. Percentile. Zu den übrigen Patienten oberhalb der 1o. Gewichtspercentile gehörten weiterhin 3 Kinder mit postduktaler und 4 mit präduktа-

ler Isthmusstenose sowie jeweiligen Zusatzvitien. Der weitere postoperative Gewichtsverlauf bis zum Ende der Beobachtungsdauer bestätigte das gute Gedeihen der Kinder mit isolierter Aortenisthmusstenose, die weiterhin oberhalb der 3o. Percentile lagen. Bei der letzten Kontrolluntersuchung hatten 7 Kinder ein Gewicht unterhalb der 3. Percentile. Die Gruppe der Patienten zwischen der 3. und 3o. Percentile erhöhte sich auf 11 Kinder. Allen 18 Patienten gemeinsam war das Vorliegen zusätzlicher Herzfehler.

Zusammenfassend dargestellt ergaben die Messungen des postoperativen Blutdruckgradienten zwischen Arm und Bein bei insgesamt 8 Kindern erhöhte Werte, davon bei 2 Patienten mit ΔP = 2o mmHg nur mäßig erhöht. 4 Kinder wiesen systolische Blutdruckgradienten zwischen 3o und 4o mmHg auf. Nimmt man ΔP größer 5o mmHg als Operationsindikation an, so fielen nur noch 2 Kinder in diesen Bereich; nur in einem einzigen Fall mit postoperativer Thrombosierung des Anastomosenbereiches mußte bisher eine Stenose erneut reseziert werden.
Im Vergleich zu den präoperativen Blutdruckwerten, die nur in 37 % der Fälle erhöht waren, scheint die Häufigkeit einer Hypertonie im großen Kreislauf postoperativ (13,o %) unwesentlich gesenkt worden zu sein (s.Diskussion).
Bei der Beurteilung des postoperativen Gedeihens der Säuglinge ist die sich nur langsam bessernde Gewichtsentwicklung besonders auffällig. Von den 24 Kindern, die zum Zeitpunkt der Operation ein Gewicht unterhalb der 1o. Percentile aufwiesen, steigerten bis zum Ende der Beobachtungsdauer nur ca. 5o % ihr Gewicht. Eine schlagartig verbesserte, körperliche Entwicklung, ein sonst so gutes Kriterium zur Beurteilung des Operationserfolges bei angeborenen Herzfehlern, war nur bei den Kindern mit Ductus und prä- bzw. iuxtaduktaler Stenose nachweisbar. Bei allen anderen Patienten bestand eine

direkte Beziehung zur Schwere des zusätzlichen Herzfehlers.

4.9. Ergebnisübersicht

Die Diagnose einer Aortenisthmusstenose wurde bei 77 Säuglingen an der Universitätskinderklinik in Düsseldorf in dem Zeitraum von 1972 bis 1977 gestellt. 7 dieser Patienten verstarben im Neugeborenenalter an schweren Begleitmißbildungen. 3 weitere Kinder verstarben im 1. Lebensjahr trotz einer erfolgreichen Isthmus-Resektion an ihrem dominierenden, inoperablen Herzfehler - zweimal eine Fibroelastose, einmal ein "double inlet left ventricle". 37 Patienten mit postduktaler Isthmusstenose benötigten im Säuglingsalter keine Korrektur.

Die übrigen 3o Kinder wurden im Säuglingsalter operiert. Bei Aufteilung der Population nach anatomischen Gesichtspunkten fand sich ein Verhältnis zwischen präund postduktalem Typ von 5:1.In einerersten Gruppe waren 5 Säuglinge mit isolierter prä- bzw. iuxtaduktaler Isthmusstenose (und PDA) zu finden, in der zweiten Gruppe waren nur Patienten mit Zusatzvitien vertreten und beim postduktalem Typ meist mit Links-Rechts-Shunt. Der einzige komplexe Herzfehler bei postduktaler Stenose war eine valvuläre Aortenstenose. Allen Säuglingen gemeinsam war das Vorliegen eines offenen Ductus arteriosus Botalli.

Die Diagnose wurde durchschnittlich im 1. Lebensmonat gestellt.

Anamnestisch ergaben sich keine Anzeichen für eine familiäre Häufung der Erkrankung. Nach normalem Schwangerschaftsverlauf lag in 13 % der Fälle eine Frühgeburt vor. Eine Verschlechterung des Gesundheitszustandes trat erst Stunden nach der Geburt ein, während vorher ein hoher Apgar-Index zu verzeichnen war. Die Säuglinge fielen auf durch Nahrungsprobleme mit schlechtem Gedeihen und Infekte der oberen Luftwege mit teilweise obstruktiver Bronchi-

tis.

An präoperativen, klinischen Befunden hervorzuheben sind die in allen Fällen vorhandene, dekompensierte Herzinsuffizienz, die abgeschwächten bzw. fehlenden Beinpulse, eine Dys- bzw. Tachypnoe und der stark dystrophische Zustand von 8o % der Säuglinge. Ein Blutdruckgradient zwischen oberer und unterer Extremität war bei 83 % der Kinder festzustellen. Der für die Aortenisthmusstenose typische, phonokardiographische Befund mit 3-4° lautem, hochfrequentem, scharfem, crescendo-decrescendo Holosystolikum und p.m. im 2.-4. ICR links mit Fortleitung in den Rücken wurde bei 56 % der Säuglinge registriert; für weitere systolische Geräusche waren Zusatzvitien verantwortlich.

Elektrokardiographisch fand sich bei den meisten Kindern eine rechts- bzw. biventrikuläre Hypertrophie in einem Verhältnis von 4:1. Konstant bei 29 der 3o Säuglinge lag röntgenologisch eine Kardiomegalie vor. Bei der Herzkatheteruntersuchung gelang in allen Fällen die angiographische Darstellung des stenosierten Bezirkes; eine pulmonale Druckerhöhung bestand bei allen Säuglingen.

Die Säuglinge wurden durchschnittlich am Beginn des 3. Lebensmonats operiert, 14 Patienten vor Ablauf der ersten 6 Lebenswochen. Die Operation bestand in allen Fällen in einer End-zu-End-Anastomose und der Ductusdurchtrennung, zusätzlich wurde bei 1/3 der Kinder die Pulmonalarterie gebändelt. Präoperativ wurden 8 Säuglinge im Durchschnitt 1o Tage, postoperativ 21 Kinder ca. 8 Tage künstlich beatmet.

Die Gesamtsterblichkeit der operierten Patienten betrug 2o %. 4 Säuglinge starben unmittelbar intraoperativ an kardialen Komplikationen wie Kammerflimmern und Bradykardie. 2 weitere Kinder überlebten nur bis zum 5. postoperativen Tag aufgrund einer starken Reststenose bzw. einer Aortenisthmusthrombose. Diese zum Tode führenden,

als kardial bezeichneten Komplikationen ereigneten sich ausschließlich bei Säuglingen mit einer Isthmusstenose vom präduktalen Typ und Zusatzvitien.
Unmittelbar postoperative Komplikationen pulmonaler und neurologischer Art sowie das Auftreten einer weiteren Reststenose bzw. Isthmusthrombose wurden überlebt; jedoch beeinträchtigten sie die Entwicklung der Kinder nach der Operation. Insgesamt betrug die mittlere Beobachtungszeit aller Patienten 2,5 Jahre.
Im weiteren postoperativen Verlauf bildeten in etwa der Hälfte der überlebenden Kinder die Schwierigkeiten bei der Nahrungszufuhr und pulmonologische Probleme zwischenanamnestisch die Hauptbeschwerden. An klinischen Befunden nach der Operation bemerkenswert war das Fehlen der Femoralispulse in 2o % der Fälle. Eine deutlich verbesserte, postoperative Gewichtsentwicklung zeigten nur die überlebenden Kinder mit "isolierter" prä- bzw. iuxtaduktaler Isthmusstenose. Alle anderen Patienten mit zusätzlichen Herzvitien verbesserten sich in ihrem Ernährungszustand nur teilweise oder gar nicht. Ein erhöhter Blutdruckgradient zwischen Arm und Bein bestand am Ende des Beobachtungszeitraumes bei 1/3 der Kinder, 2 Patienten fallen in einen Bereich mit Δ P größer 5o mmHg. Phonokardiographisch ergab sich in 37 % der Fälle der Verdacht auf ein eventuelles Vorliegen einer erneuten Isthmusstenose. Elektrokardiographische Zeichen für eine Rechtshypertrophie boten sich postoperativ bei 2o %, für eine bi- bzw. linksventrikuläre Hypertrophie bei 12,5 % der Kinder. Hinweise auf eine Herzhypertrophie im EKG fehlten bei den Patienten mit isolierter prä- bzw. iuxtaduktaler Stenose. Der postoperative röntgenologische Befund ergab in 52 % der Fälle eine Kardiomegalie. Bei der Herzkatheterisierung wurde angiographisch bei 3 von 9 untersuchten Kindern eine Restenosierung beobachtet; Druckmessungen im alten stenotischen Bezirk waren nicht vorgenommen worden. Nur in einem einzigen Fall mußte bis-

her eine Stenose erneut reseziert werden.
Insgesamt läßt sich feststellen, daß gerade aufgrund der deutlich gesunkenen Letalitätsrate bei der operativen Korrektur der Aortenisthmusstenose verbunden mit der Abnahme der postoperativen Spätkomplikationen deutliche Fortschritte bei der Therapie dieses Krankheitsbildes zu verzeichnen sind. Zu berücksichtigen bleibt jedoch ein noch zu verbesserndes Restrisiko in puncto Letalität insbesondere im Hinblick auf das Vorhandensein zusätzlicher Herzfehler.

5. Diskussion

Die Häufigkeit des Auftretens einer Aortenisthmusstenose wird in verschiedenen Untersuchungsreihen unterschiedlich angegeben. Das Krankheitsbild steht nach Abbott (19) an dritter Stelle, nach Keith (2o) und Wood (21) an sechster Stelle aller kongenitalen Herzfehler. Die Prävalenz für das Vorliegen einer Aortenisthmusstenose von der Geburt bis zum Alter von 15 Jahren beträgt 1:12ooo (2o). Bei Neugeborenen, die bis zum Ende des ersten Lebensmonates verstarben, wurde in 11 % autoptisch eine Coarctation der thorakalen Aorta gefunden (22). Das männliche und weibliche Geschlecht sind ungefähr im Verhältnis von 2:1 betroffen (22). In einer Studie von Campbell und Polani (23) ergab sich eine ähnliche Relation von 1,74:1. In unserer Patientengruppe waren Knaben und Mädchen in einem Verhältnis von 1,5:1 vertreten (Tab. 2).
In einer Studie von Edwards (24) trat bei den Säuglingen, die jünger als 6 Monate waren, in 8o % eine Aortenisthmusstenose vom präduktalen, in 2o % vom postduktalen Typ auf. In unserem Kollektiv, in dem aufgrund ähnlicher hämodynamischer Verhältnisse zwei Fälle mit iuxtaduktaler Stenose der Gruppe mit präduktalem Typ subsumiert wurden, wiesen 83 % der Säuglinge einen präduk-

talen, die übrigen einen postduktalen Stenosetyp ebenfalls im Geschlechtsverhältnis männlich zu weiblich von 1,5:1 auf (Tab. 2).
Schon in den ersten Lebenstagen und -wochen treten besonders bei Vorliegen einer präduktalen oder juvenilen Aortenisthmusstenose Symptome bis hin zur ausgeprägten Herzinsuffizienz auf, so daß eine frühzeitige Diagnosestellung notwendig ist (22,25).
Der häufigste Herzfehler bei unseren Säuglingen war neben der Stenose ein offener Ductus arteriosus in 96 % der Fälle. Bei einem Säugling mit postduktaler Aortenisthmusstenose und valvulärer Aortenstenose war der Ductus arteriosus bei Inspektion am intraoperativen Situs verschlossen und obliteriert. Hierbei ist zu berücksichtigen, daß genau die Hälfte der Kinder mit einem PDA zum Zeitpunkt der Operation die 6. Lebenswoche noch nicht erreicht hatte. Wenn nach Becker et al. (26) der Ductus unter normalen Umständen nach ca. 3 Lebenswochen verschlossen sein sollte und ein persistierender Ductus länger als 2 Lebensmonate offen bleibt, so wären Spontanverschlüsse eines Ductus bei unseren in den ersten Lebenswochen operierten Neugeborenen durchaus möglich. Becker et al. berichten in ihrer Untersuchung über eine Ductus-Häufigkeit bei 77 Kindern unter einem halben Jahr und 23 älter als 6 Monate von 77 %. Sinha et al. fanden bei 71 Säuglingen mit Coarctation der Aorta und dekompensierter Herzinsuffizienz in 64 % der Fälle einen PDA (27). Rosenquist et al. untersuchten 53 Patienten, zumeist Neugeborene, und fanden bei 5o Kindern einen offenen Ductus arteriosus. Nur bei zwei Säuglingen mit postduktaler Stenose war der Ductus verschlossen (28).
Weitere häufige Herzfehler bei den von uns untersuchten Säuglingen waren ein Ventrikelseptumdefekt (VSD) in 77 % und ein Vorhofseptumdefekt (ASD) in 5o % der Fälle. Becker et al. berichten in einer Studie bei 77 Säuglingen, die weniger als 6 Monate alt waren, daß in 91 %

der Fälle assoziierte Vitien vorhanden waren (26). Unterschiedliche Häufigkeiten zusätzlicher Herzfehler bei "juveniler" und "Erwachsenenform" der Aortenisthmusstenose stammten von Abbott mit 82 % bzw. 45 % (19).
Schwerere Zusatzanomalien wie ein VSD, eine Transposition der großen Arterien oder ein ASD treten nach Glass et al. in über 5o % der Fälle auf (29). Becker et al. berichten über eine VSD-Häufigkeit von 28 % und über eine ASD-Häufigkeit von 12 % in ihrem untersuchten Kollektiv (26).
Sinha et al. verzeichnete in 53,5 % der Säuglinge (bis zu 6 Monate) einen VSD, während ein ASD dort nur in 5,6 % der Fälle auftrat (27).
Ungleich seltenere Zusatzvitien in unserem Kollektiv waren in 6,6 % der Fälle eine Aortenstenose und bei 3,3 % der Säuglinge eine Mitralstenose. Ähnliche Zahlen im Säuglingsalter stammten von Sinha et al. mit 7 % bzw. 2,8 % (27). Tawes et al. fanden in einer autoptischen Studie bei 119 Kindern in 6 % der Fälle eine Aortenstenose (3o). Geringgradig verengte Mitralklappen bei Säuglingen mit Aortencoarctation fanden Rosenquist et al. in 27 % der Fälle. Eine Mitralstenose wiesen 8,1 % der Säuglinge auf (28). Ein hypoplastischer Aortenbogen konnte bei unserem Kollektiv in 16,6 % der Fälle angiographisch bzw. intraoperativ nachgewiesen werden. Erheblich größere Häufigkeiten von 63 % bzw. 65 % bei Säuglingen im Alter bis zu 6 Monaten wurden beschrieben (26,22). Bei Patel et al. war jedoch nur bei 4,9 % der Säuglinge ein hypoplastischer Aortenbogen vorhanden (31).
Daß bei unseren operierten Säuglingen in 1oo % der Fälle ein Zusatzvitium vorlag, bestätigt die Untersuchungen von Kopf et al., die bei allen untersuchten 45 Säuglingen ein zusätzliches Herzvitium fanden (66).
Familienanamnestisch fanden sich keinerlei Anhaltspunkte, die auf einen bestimmten Erbgang bei dem vorliegenden Krankheitsbild hindeuten würden. Auch Schwanger-

schafts- und geburtsanamnestisch ergaben sich außer dem auffallend guten Allgemeinzustand der Säuglinge in den ersten Stunden post partum keine besonderen Symptome, die für das Vorliegen einer Aortenisthmusstenose charakteristisch wären. Somit wurden die Ergebnisse von Campbell und Polani über die Ätiologie der Isthmusstenose bestätigt, die keinerlei Hinweise auf eine eventuelle Inherität bei dieser Erkrankung feststellten (23). Auch das Alter der Mutter war von untergeordneter Bedeutung. Eine besondere Häufung von Totgeburten oder Fehlgeburten bei Vorliegen einer Isthmusstenose wurde von diesen Autoren nicht beobachtet. Der relativ gute Allgemeinzustand der Patienten unmittelbar post partum und das allmähliche Auftreten der für die Aortenisthmusstenose charakteristischen Symptome ist auf die langsame Adaptation der fetalen Kreislaufverhältnisse in der Neugeborenenperiode zurückzuführen (16). Das von verschiedenen Autoren beschriebene Vorkommen eines Turner-Syndromes als häufigste, nicht kardiale Zusatzerkrankung bei der Aortenisthmusstenose konnten wir bei unseren Patienten nicht bestätigen (29,33).
Bei allen waren anamnestisch sowohl das schlechte Gedeihen mit unzulänglicher Nahrungsaufnahme und das veränderte Hautkolorit als auch die pulmonologischen Komplikationen mit in vielen Fällen starker Atemnot eindeutig im Vordergrund. Ähnliche Ergebnisse über die frühe Entwicklung der Säuglinge stammten von Patel et al. in einer Studie aus dem Jahre 1977 (31). Über Fütterungsschwierigkeiten wurde hier in 72 % der Fälle berichtet, bei 78 % der Säuglinge war eine Dyspnoe vorhanden. Ein cyanotisches Hautkolorit beobachteten die Autoren in 42 % der Fälle. Die anamnestischen Kardinalsymptome wie die Probleme bei der Nahrungszufuhr, die pulmonologischen Komplikationen mit respiratorischer Insuffizienz sowie die Veränderung der Hautfarbe werden auch von anderen Autoren hervorgehoben (16,33,34,35).

An klinischen Befunden dominieren bei der Aortenisthmusstenose nach Ansicht verschiedener Autoren die Hepatomegalie, die abgeschwächten bzw. fehlenden Femoralispulse mit Hypertonie der oberen Extremitäten, Brustkorbdeformitäten, Atemnot und ein eventuell auftretendes Linksherzversagen (22,32,33). Während jedoch bei der präduktalen Form der Stenose meist ein schweres Krankheitsbild mit allerdings fühlbaren Pulsen der Art. femoralis besteht, manifestiert sich die postduktale Isthmusstenose zumeist erst in späteren Lebensjahren, da das Blut über einen stark entwickelten Kollateralkreislauf (A. mammaria, A. Thoracica int., Aa. intercostales) in die untere Körperhälfte gelangt. Die peripheren Pulse an der unteren Extremität sind hierbei kaum vorhanden (16,25).

Angaben zur Häufigkeit dieser klinischen Symptome bei Aortenisthmusstenose im Säuglingsalter stammten von Patel et al., und zwar beobachteten sie eine Hepatomegalie in 9o %, eine Dyspnoe in 78 %, abgeschwächte oder fehlende Femoralispulse in 89 % und eine zentrale Cyanose in 42 % der Fälle (31). Ähnliche Zahlen wurden von Waldhausen et al. angegeben, die insgesamt 72 Kinder mit einem Alter von höchstens 2 Jahren untersuchten (36). Die in unserem Patientengut ermittelten Hauptsymptome und deren Häufigkeit stimmten weitgehend mit den oben genannten Zahlen überein. Ein von F. Gerbrode angeregter, klinischer Test zur Diagnose einer Aortenisthmusstenose, der auf der unterschiedlichen Hautverfärbung nach Kompression der Hände und Füße beruht, fand bei unseren Patienten keine Anwendung und sei nur der Vollständigkeit halber erwähnt (37). Das von uns beobachtete schlechte Gewichtsverhalten mit fehlender Gewichtszunahme der Säuglinge wurde auch von anderen Autoren (31,34) beschrieben und von Patel et al. bei 7o % der untersuchten Säuglinge festgestellt.

Von großer Bedeutung für die Diagnose einer Aortenisthmusstenose ist im Hinblick auf das Blutdruckverhalten (RR)

ein RR-Gradient über 2o mmHg zwischen oberer und unterer Extremität (22,33). Diese signifikanten Blutdruckunterschiede lagen in unserem Kollektiv bei 5o % der Patienten vor. Waldhausen et al. fanden einen deutlich erhöhten Blutdruckgradienten in 75 % der Fälle. Einen Hochdruck der oberen Körperhälfte über 15o mmHg fanden dieselben Autoren bei 12,5 % der Kinder (36). In unserem Kollektiv besaßen 1o % der Säuglinge hypertone Blutdruckwerte über 14o mmHg. Liberthson et al. beobachteten bei 43 untersuchten Säuglingen in 72,1 % der Fälle einen erhöhten Blutdruckwert der oberen Extremität; über die Höhe des Gradienten wurden keine Angaben gemacht (38). Erhöhte RR-Gradienten über 2o mmHg stellten Chen et al. bei 72,2 % der untersuchten Säuglinge fest (34).

Auskultatorisch bedeutsam für das Vorliegen einer Aortenisthmusstenose ist nach Moss-Adams ein systolisches Geräusch, besonders links parasternal am Thorax (33). Zusätzliche Herzfehler erschweren die Untersuchung und beeinflussen das charakteristische Isthmusstenosegeräusch. Nadas und Fyler geben die Häufigkeit des systolischen Geräusches mit ungefähr 9o % an (22). Pathognomonisch für die Aortenisthmusstenose soll hiernach ein rauhes Systolikum, besonders am Rücken, sein. Nach Keith, Rowe und Vlad ist das systolische Geräusch in 25 % der Fälle mit p.m. im 1. ICR li. pst., in 5o % mit p.m. im 2.-3. ICR li. pst. und in wiederum 25 % im 3.-4. ICR li. pst. mit Ausstrahlung zur Apex-Region und in den Rücken zu hören (2o). Im deutschen Schrifttum wird als typischer Auskultationsbefund ein systolisches Geräusch mit p.m. am Rücken, leiser im 2. bis 4. ICR li. pst., beschrieben (25,39). Ein systolisches Geräusch wurde in der Studie von Waldhausen et al. in 76,3 % der Fälle, ein Herzgeräusch in der Untersuchung von Patel et al. bei 82 % der Säuglinge sowie in 92 % der Kleinkinder diagnostiziert. In unserem Kollektiv fanden wir bei 57 % der Säuglinge ein für die Isthmusstenose charakteristi-

sches Geräusch.

Elektrokardiographisch ist die isolierte rechtsventrikuläre Hypertrophie ein gutes Indiz für eine präduktale Aortenisthmusstenose und einen offenen Ductus Botalli. Bei einer postduktalen Isthmusstenose sowie isolierter präduktaler Stenose zeigt sich im EKG eine linksventrikuläre Hypertrophie, jedoch kann in beiden Fällen auch ein Normalbefund zu erheben sein. Eine kombinierte Hypertrophie mit überwiegender Rechtsbetonung kann bei postduktalem Stenosetyp besonders im Säuglingsalter zu finden sein. Als prognostisches Kriterium für das zusätzliche Vorliegen einer Endokardfibrose sind erhebliche ST-T-Veränderungen, vornehmlich linkspräkordial, zu bewerten (4o).

Ein deutliches Überwiegen der rechtsventrikulären Hypertrophie mit 76 % war auch bei den von uns untersuchten Säuglingen mit präduktaler Isthmusstenose und PDA festzustellen. Die in 2o % der Fälle mit präduktaler Stenose und zusätzlichen Herzfehlern aufgetretene, biventrikuläre Hypertrophie wird aufgrund des Zusatzvitiums erklärlich. Die biventrikuläre Hypertrophie bei postduktalem Stenosetyp war in 4o % unserer Fälle vertreten.

Ähnliche elektrokardiographische Befunde mit Überwiegen der rechtsventrikulären Hypertrophie bei den Säuglingen mit Aortenisthmusstenose (63 % bzw. 62 % der Fälle) haben Untersuchungen anderer Autoren ergeben (27, 31). Störungen der Erregungsausbreitung und -rückbildung wurden dort jedoch in erheblich geringerem Maße festgestellt als in unserem Kollektiv. Als Hinweis für eine eventuelle kardiale Dekompensation oder das Vorliegen einer Endokardfibrose sind Erregungsrückbildungsstörungen insbesondere T-Wellen-Veränderungen von besonderer Bedeutung. Für das häufige Auftreten dieser Repolarisationsstörungen bei den von uns untersuchten Säuglingen ist der schlechte präoperative Gesundheits-

zustand mit in allen Fällen zumindestens zeitweiser dekompensierter Herzinsuffizienz verantwortlich zu machen.

Der im Erwachsenenalter zu erwartende Befund im Röntgen-Thorax-Nativbild besteht neben Veränderungen des Windkesselteils der Aorta bis zur Stenose, wie erweiterter Aorta ascendens, einem elongierten Aortenknopf und einer Erweiterung besonders der linken Art. subclavia, zusätzlich aus Sekundärzeichen mit Belastung der Ventrikel bei vorhandenem Zusatzvitium. Weitere charakteristische Zeichen für das Vorliegen eines Kollateralkreislaufes, die ebenfalls erst im frühen Erwachsenenalter auftreten, bilden die Rippenusuren, meist beiderseits dorsal im Bereich der dritten bis achten Rippe, sowie die Erweiterung der Art. mammaria int. Direkte Stenosezeichen wie die als 3-Figur bekannte Einziehung der oberen Aorta ascendens durch die Stenose, die E-förmige Eindellung des Ösophagus durch die Aorta im Stenosenbereich bei seitlicher Aufnahme mit Breischluck sowie die poststenotische Erweiterung der Aorta descendens sind die unzuverlässigsten Zeichen für das Vorliegen einer Aortenisthmusstenose (41,42). Diese im Erwachsenenalter vorliegenden Befunde im Röntgen-Thorax-Nativbild sind im Säuglings- und Kindesalter nur unvollständig vorhanden.
Bei den von uns untersuchten Patienten fand sich in 96 % der Fälle eine Kardiomegalie mit Vergrößerung aller Herzanteile. Veränderungen des Windkesselteils der Aorta mit elongierter Aorta ascendens lagen in 6 % der Fälle vor, eine Ektasie des Pulmonalarterienstammes bei erhöhtem Lungengefäßwiderstand bei 23 % der Säuglinge. Eine vermehrte Hilus- und periphere Durchblutung bestand bei 8o % der Patienten. Sowohl die vermehrte Lungendurchblutung als auch die generelle Verbreiterung des Herzens sind in erster Linie auf das Vorliegen zusätzlicher Shuntvitien zurückzuführen. Direkte Stenosezeichen sowie Hinweise für das Vorhandensein eines Kollateralkreis-

laufes wurden bei keinem der untersuchten Säuglinge beschrieben.
Ähnliche Ergebnisse lieferten Patel et al., die in 68 % röntgenologisch eine Kardiomegalie sowie in vielen Fällen Anzeichen eines vermehrten Lungendurchflusses fanden (31). Andere Autoren bestätigen die für das Krankheitsbild im Säuglingsalter gefundenen röntgenologischen Veränderungen und betonen, daß gerade die charakteristischen Rippenusuren bei Patienten, die jünger als 8 Jahre sind, selten angetroffen werden, jedoch in Einzelfällen vorkommen (16,22).
Auf die große Bedeutung der Herzkatheteruntersuchung mit der Möglichkeit der exakten Bestimmung der zugrundeliegenden anatomischen und hämodynamischen Veränderungen wird allgemein hingewiesen (22,32,33). Die damit erst ermöglichte exakte Diagnosestellung einer Aortenisthmusstenose und eventuell vorliegender, zusätzlicher Herzfehler ist auch für das weitere therapeutische Vorgehen von ausserordentlicher Bedeutung.
Bei 97 % der von uns untersuchten Säuglinge wurde ein offener Ductus arteriosus angiographisch bzw. intraoperativ nachgewiesen. Zusätzliche Shuntvitien lagen, wie schon berichtet, in sehr hohem Maße vor. Die bei allen unseren Patienten gefundenen pulmonalen Druckerhöhungen sind z.T. Folge des in den meisten Fällen vorliegenden Links-Rechts-Shuntes. Bei 3 der 11 Säuglinge mit exzessiver, pulmonaler Hypertonie (Druckwerte über 9o mmHg) lag zusätzlich ein gekreuzter Shunt mit überwiegendem Links-Rechts-Durchfluß vor. Ein Patient besaß neben einem Links-Rechts-Kurzschluß außerdem einen Rechts-Links-Shunt über einen PDA. Bei den 2 übrigen Säuglingen zeigte sich jeweils ein gekreuzter Shunt über einen PDA in einem und über einen VSD im anderen Fall. Bei dem einen Säugling ohne Shuntvitium (postduktale Isthmusstenose und valvuläre Aortenstenose) ist die mäßige pulmonale Druckerhöhung mit einem PA-Druck von 35/17 mmHg

durch einen Rückstau des Blutes vor dem linken Herzen zu erklären.
Nach Nadas und Fyler besteht der typische Herzkatheterbefund bei Säuglingen mit Aortenisthmusstenose in einer diskreten Erhöhung des pulmonalen Widerstandes, der bei Belastung zunimmt. Die Sauerstoff-Sättigung in den verschiedenen Herzhöhlen ist normal (22). Exzessiv erhöhte PA-Druckwerte finden sich der Isthmusstenose nur bei schwerer dekompensierter Herzinsuffizienz sowie bei Vorhandensein von Shuntvitien. Auf die Bedeutung der Diagnose der Zusatzvitien und die Notwendigkeit einer optischen Darstellung der anatomischen Struktur der Stenose wird auch in der Literatur hingewiesen (20,22,33).
Die operative Therapie ist bei Vorliegen einer Aortenisthmusstenose besonders bei dem zu frühzeitiger Dekompensation führenden präduktalen Stenosetyp, fast immer sofort angezeigt (43,44).
Die allgemeine Indikation für ein operatives Vorgehen ist nach Keck gegeben bei Vorliegen eindeutiger Beschwerden, bei einem Blutdruck, der bei wiederholter Messung mindestens 3o mmHg über dem "altersentsprechenden Normalwert" liegt, bei völligem Fehlen der Femoralispulse, bei Zeichen einer ausgeprägten Linksherzhypertrophie im EKG und bei röntgenologisch nachweisbarer Herzvergrößerung oder einer Stauung (25). Ähnliche Angaben stammen von anderen Autoren (22,33).
In dem von E. Derra und W. Bircks herausgegebenen Handbuch der Thoraxchirurgie wird die Zeit zwischen dem 8. und 2o. Lebensjahr als günstigstes Operationsalter angegeben (14). Andere Autoren geben in etwa gleichlautende Empfehlungen (33,46,5o). Frühere Operationen sollten nur bei Auftreten von lebensgefährlichen Komplikationen durchgeführt werden (14). Dazu zählen die Kinder mit isolierter Stenose und sich langsam entwickelnder, therapierefraktärer Herzinsuffizienz und die Säuglinge mit akuter, dekompensierter Herzinsuffizienz und schweren Zu-

satzvitien (Gruppe II und III nach Keith et al.; 19). Einige Autoren plädieren für eine möglichst frühe Operation zwischen dem 6. und 12. Lebensmonat, um einer späteren Hypertonie vorzubeugen bzw. um die Säuglinge nach erfolgreicher ein- bis zweitägiger, konservativer Therapie in einem möglichst gut kompensierten Stadium der Herzinsuffizienz operieren zu können (47,48,49).

Bei den von uns untersuchten Säuglingen lag neben einer Aortenisthmusstenose in allen Fällen ein zusätzlicher Herzfehler vor. Aufgrund der schweren, dekompensierten Herzinsuffizienz, die sich unter konservativer Therapie nur vorübergehend zurückbildete oder gar nicht darauf ansprach, konnte nur durch eine frühzeitige, operative Korrektur eine entscheidende Verbesserung des Gesundheitszustandes der Säuglinge herbeigeführt werden. Das Operationsrisiko im Hinblick auf Letalität und postoperative Komplikationen ist jedoch nach Ansicht verschiedener Autoren aufgrund des dekompensierten Gesundheitszustandes und der Schwere der Zusatzvitien deutlich erhöht (14,19,27,36,43). Die bekannte Notwendigkeit eines früheren Operationszeitpunktes bei Kindern mit präduktalem Stenosetyp gegenüber dem postduktalen Typ (14) konnten wir auch bei den von uns betreuten Patienten bestätigen.

Die zur operativen Korrektur einer Aortenisthmusstenose verwendeten verschiedenen Verfahren sind in der Literatur ausführlich dargestellt (14,51,52). Die am meisten verbreitete Methode zur Beseitigung der Stenose ist die Resektion und die End-zu-End-Anastomosierung der stehengebliebenen Aortenstümpfe (45,46,49,52,53). Das Ausmaß der Entfernung des stenosierten Bezirkes sollte möglichst gering sein, um eine spannungsfreie Adaptation sicherzustellen (14). Dabei ist es wünschenswert, zur Gewährleistung eines ausreichenden Kollateralkreislaufes die linke Art. subclavia und möglichst viele Interkostalarterien zu erhalten (14). Bei 7 % unserer Säug-

linge konnte aufgrund einer iuxtastenotischen Lage der Art. subclavia sinistra das Gefäß nicht erhalten werden, jedoch wurde nach Ligierung der Arterie keine extrakorporale Zirkulation notwendig und renale bzw. zentralnervöse Nebenwirkungen waren nicht zu verzeichnen.

Bei unseren Patienten wurde in 1oo % eine End-zu-End-Anastomose vorgenommen; künstliche Prothesen, Isthmusplastiken sowie Umklapp-Plastiken mit der Art. subclavia sinistra, wie sie von anderen Autoren beschrieben wurden (51,52), wurden nicht benötigt. Die von uns gewählte Nahttechnik wurde von der gegebenen Situation bestimmt. Das dabei in der Mehrzahl dünne Einzelnähte bzw. Einzelknopfnähte verwandt wurden, läßt sich zurückführen auf die Erfahrung, dem kindlichen Gewebe ausreichend Wachstumsmöglichkeiten geben zu müssen (14,49).

Zusätzliche Eingriffe waren bei unseren Patienten in 1oo % der Säuglinge mit PDA die Ligatur und Durchtrennung desselben und bei 43 % der Kinder mit VSD und pulmonalem Hypertonus eine Bändelung der Pulmonalarterie. Diese Art des chirurgischen Vorgehens zur Therapie der Stenose und des zusätzlich vorhandenen Shuntvitiums ist weit verbreitet (27,31,34,49,54,55). Hermann et al. empfehlen, die Pulmonalarterie nicht künstlich zu verengen, sondern bei Persistieren der dekompensierten Herzinsuffizienz eine VSD-Totalkorrektur bei tiefer Hypothermie zu versuchen (55a). Eine ähnliche Ansicht vertreten Neches et al., die eine Bändelung der Pulmonalarterie ablehnen, da dann eine Zweitoperation mit pulmonaler Arterioplastik notwendig wäre (56).
Außerdem erwähnen die Autoren die hohe Rate an VSD-Spontanverschlüssen und befürworten den operativen VSD-Verschluß, falls die Resektion der Isthmusstenose keine entscheidende Besserung der kardialen Verhältnisse herbeiführt.
Die oben erwähnten prä- und postoperativen Beatmungszeiten geben einen Anhalt über die Schwere der dekompensier-

ten Herzinsuffizienz vor der Operation.
Die in Tabelle 12 aufgeführte Aufschlüsselung über die Lage der Art. subclavia sinistra zeigt die verschiedenen Variationsmöglichkeiten der Einbeziehung der Art. subclavia in den stenotischen Bezirk. Embryologische Gesichtspunkte erklären die Variationen der Anlage der Art. subclavia sinistra bei verschiedenen anatomischen Formen der Stenose und weisen hin auf die daraus resultierenden, klinisch differenten Bilder (57). Die Tatsache, daß die linke Art. subclavia überwiegend proximal der Stenose entspringt (33), konnten wir bei unseren Patienten bestätigen.
Zur Beurteilung des Operationsergebnisses ist neben den intra- und postoperativ aufgetretenen Komplikationen das Ergebnis im Hinblick auf die Früh- und Spätletalität von entscheidender Bedeutung.
Von den bei uns operierten 3o Säuglingen verstarben 6 Kinder, davon 4 intraoperativ und 2 Patienten unmittelbar postoperativ. Hiervon besaßen 5 Kinder eine präduktale Isthmusstenose mit Zusatzvitium und ein Säugling eine iuxtaduktale Stenose mit PDA. Die Frühletalität betrug bei uns somit 2o %. Im Durchschnitt wurden alle Säuglinge am Ende des 2. Lebensmonates operiert. Das mittlere Operationsalter der frühzeitig verstorbenen 6 Säuglinge lag bei 34 Tagen (14 bis 53 Tage).
Aus der Literatur ist bekannt, daß die Operationsletalität im ersten Monat sehr hoch ist und erst allmählich abfällt, sowie, daß das Operationsrisiko für Säuglinge mit präduktaler Stenose und Zusatzvitium am höchsten ist (14). So berichten Regensburger et al. in einer Studie bei 72 Säuglingen über eine Operationsletalität von insgesamt 15,3 % bis zum Ende des ersten Lebensjahres, hingegen bei den 35 Säuglingen bis zum Ende des dritten Lebensmonates über eine Sterblichkeit von 22,8 % (52). Bei Macmanus et al. lag die Frühletalität intra- und unmittelbar postoperativ bei 44 operierten Säuglingen bis

zum Ende des 3. Lebensmonates bei 31 % (59). Zu ähnlichen Ergebnissen gelangten Herrmann et al. und Milner et al. mit 32 % bzw. 28 % Frühsterblichkeit bei den innerhalb der ersten drei Lebensmonate operierten Säuglinge (55a, 58).
In der Tabelle 15 sind die von mehreren Autoren ermittelten Zahlen über die Frühletalität bei Säuglingen innerhalb des ersten Lebensjahres aufgeführt.

FRÜH- UND SPÄTLETALITÄT IN DER LITERATUR

Autoren	Jahr	Früh-letalität	Spät-letalität	Verhältnis von verstorbenen zu operierten Saugl.
Glass et al.(60)	1960	41%	-	14/34
Maim et al.(61)	1963	50%	-	6/12
Adam et al.(62)	1967	51%	-	30/59
Tawes et al.(54)	1969	45%	-	81/179
Sinha et al.(27)	1969	36%	-	10/28
Litwin et al.(55)	1971	30%	-	14/46
Chang et al.(63)	1972	53%	-	30/57
Kilman et al.(64)	1972	33%	-	10/30
Milner et al.(58)	1974	28%	-	5/18
Connors et al.(49)	1975	12%	5%	2/18
Fishman et al.(65)	1976	14%	-	3/22
Patel et al.(31)	1977	20%	5%	12/61
Macaanus et al.(59)	1977	31%	18%	14/44
Chen et al.(34)	1977	37%	-	6/16
Regensburger et al.(52)	1978	15%	8%	11/72
Herrmann et al.(55)	1978	32%	12%	8/25
Pugliese et al.(53)	1979	15%	-	2/13
Pennington et al.(45)	1979	22%	5%	4/18

Die in Klammern aufgeführten Zahlen hinter den Autorennamen verweisen auf das Literaturverzeichnis.

Tabelle 15

Die im Laufe der Zeit deutlich verbesserten Operationsergebnisse im Hinblick auf die Sterblichkeit bei der operativen Therapie der Aortenisthmusstenose werden daraus ersichtlich.

Die Spätletalität betrug in unserem Krankengut 3,3 %. Untersuchungsreihen anderer Autoren erbrachten unterschiedliche Angaben über die Spätletalität nach der Operation (Tab.15). Insgesamt sind jedoch im Gegensatz zur Frühletalität deutlich weniger Sterbefälle zu verzeichnen gewesen.

Als intraoperative Komplikationen standen die in der Tabelle 13 genannten kardialen Symptome eindeutig im Vordergrund. Während bei 3 Säuglingen im Verlauf der Operation nach therapeutischer Intervention eine Besserung der kardialen Situation erreicht werden konnte, war dies bei insgesamt 2o % der Patienten nicht möglich und führte zu der oben erwähnten Frühletalität. Davon waren in 2/3 der Fälle Rhythmusstörungen die Ursache der Herzversagens, in 1/3 eine Reststenose bzw. eine Isthmusthrombose.

Die aus der Literatur bekannten, intraoperativen Hauptkomplikationen stellen Blutungen aus ligierten bzw. anastomosierten Gefäßen dar, sowie plötzlicher Herzstillstand und die instrumentelle Verletzung des Ductus thoracicus dar (14). Dabei sind intraoperative Komplikationen kardialer Natur von verschiedenen Autoren sowohl in Bezug auf deren Häufigkeit als auch auf ihren Schweregrad besonders herausgestellt worden (49,59). Regensburger et al. berichten in einer Studie mit 72 untersuchten Säuglingen, daß bei einer Gesamtmortalität von 23,6 % alle intra- und frühpostoperativ verstorbenen Patienten (15,3 %) einem akuten Linksherzversagen erlegen waren (52). Die Hauptursachen für die von Patel et al. bei 61 Säuglingen ermittelte Frühletalität in Höhe von 14,7 % waren neben Kammerflimmern in 1/4 der Fälle Nierenversagen bei 1/3 der Patienten (31).

Als postoperative Komplikationsmöglichkeiten sind neben der Blutungsgefahr vor allem zu nennen: Die Entstehung eines Aneurysma verum, das Auftreten von Magenulcera mit Perforationsgefahr, die Ausbildung einer paradoxen

Hypertonie mit besonders diastolisch erhöhten Blutdruckwerten und Zeichen eines sogenannten akuten Abdomens mit Ileussymptomatik, neurologische Komplikationen mit Entwicklung von peripheren Paresezuständen sowie mit eventueller mechanischer Schädigung des N. recurrens mit anschließender Heiserkeit (14).
Besonders bedeutungsvoll im Hinblick auf das hämodynamische Operationsergebnis ist die Möglichkeit des Zurückbleibens einer Reststenose unmittelbar postoperativ, weiterhin eine eventuell allmählich stärker imponierende Restenosierungstendenz sowie das potentielle Persistieren erhöhter RR-Werte und damit der Ausbildung einer Hypertonie (2o,33). Auf ein erhöhtes Endokarditis-Risiko nach Resektion der Stenose wird hingewiesen (67).

Weitere postoperative Komplikationen, insbesondere nach maschineller Beatmung, sind pulmonologischer Natur, wie z. B. hartnäckige Bronchitiden, Bronchopneumonien und Atelektasebildung. Diese pulmonalen Affektionen, die in unserem Krankengut in 4o % der Fälle aufgetreten waren, wurden ebenfalls von anderen Autoren (in etwas geringerer Häufigkeit) beschrieben (31,45). Die bei unseren Patienten seltene Entwicklung neurologischer Komplikationen (7 %) mit Paresenentwicklung und stato-motorischen Retardierungserscheinungen fanden andere Untersucher in ähnlich geringem Maße (31,45).
Bei der weiteren Beobachtung der an einer Aortenisthmusstenose operierten Säuglinge zeigte sich aufgrund der zwischenanamnestischen Angaben und Untersuchungsbefunde eine deutliche Besserung des klinischen Zustandes der Kinder. Probleme bei der Nahrungszufuhr waren nur noch bei 1/3 der Säuglinge vorhanden und während präoperativ bei fast der Hälfte der Kinder dyspnoische Beschwerden vorlagen, bildeten jetzt chronische Lungenveränderungen und Infekte der Luftwege den Schwerpunkt der pulmonologischen Symptomatik. Für deren Genese muß auch die teilweise längere, maschinelle Beatmungsdauer unmittelbar

prä- und postoperativ herangezogen werden.
Eine drastische Verbesserung des klinischen Bildes der operierten Säuglinge zeigte sich vor allem anhand folgender Kriterien: Der anfangs in allen Fällen schlechte Allgemeinzustand war postoperativ nur bei etwa 5o % der Patienten ausgeprägt; eine Hepatomegalie besaßen jetzt lediglich 1/3 der Säuglinge. Die anfangs fast immer fehlenden Femoralispulse waren jetzt bei 17 % der Patienten vermindert bzw. nicht zu tasten. Zustände starker Atemnot, an denen präoperativ 9o % der Patienten litten, ließen sich bei nur 7 % der Säuglinge nachweisen. Das cyanotische Hautkolorit, präoperativ in 6o % der Fälle erkennbar, war bei einem Säugling mit operierter, präduktaler Stenose und Zusatzvitium vorhanden. In dem Beobachtungszeitraum von etwa 3 Jahren entwickelten sich nur in 3 % der Fälle mit Zusatzvitium hypoxisch bedingte Veränderungen an Finger- und Zehenspitzen. Eine Rückbildung von voussureartigen Verformungen der knöchernen Thoraxwand sowie verringerte Häufigkeiten anderer klinischer Symptome wie Ödementwicklung und Splenomegalie waren ebenfalls zu verzeichnen. Ähnliche Angaben stammen von anderen Autoren (31,45).

Auch im Gewichtsverhalten der Säuglinge (Tab. 6) zeigte sich postoperativ ein im positiven Sinne verändertes Bild mit deutlicher Gewichtszunahme. Dabei muß jedoch betont werden, daß die Erhöhung des Körpergewichtes auf ein altersentsprechendes Normalmaß erst allmählich einsetzt und nicht bei allen Patienten vorhanden war. Die starke Abhängigkeit sowohl der oben genannten, zwischenanamnestischen Angaben, des klinischen Befundes als auch der Gewichtsentwicklung vom Vorhandensein zusätzlicher Herzvitien verschlechtert die Prognose der Säuglinge mit multiplen, kardialen Fehlbildungen und ist ein deutlicher Hinweis auf die Notwendigkeit einer intensiven, konservativen bzw. operativen Therapie dieser Zusatzvitien (14,22,33,56).

Die elektrokardiographischen Veränderungen im Sinne einer rechtsventrikulären Hypertrophie, die präoperativ in 87 % der Fälle ausgebildet waren (davon 23 % zusätzlich mit LVH), fanden sich postoperativ nur bei 27 % der Säuglinge (davon 1o % mit LVH). Festzuhalten bleibt dabei besonders die Tatsache, daß sich der EKG-Befund bei Kindern mit "isolierter", präduktaler Stenose und PDA im Laufe der Zeit vollkommen normalisierte. Ebenfalls zu verzeichnen war eine Abnahme von Erregungsausbreitungs-, -leitungs- und -rückbildungsstörungen im postoperativen Elektrokardiogramm der Säuglinge im Gegensatz zum Vorbefund.
Über eine ähnliche Tendenz der Rückbildung der elektrokardiographischen Veränderungen allerdings bei Kindern, die nach dem Ende des ersten Lebensjahres operiert wurden, berichtet Patel et al. (31). Simon et al. betonen, daß eine Rückbildung der Hypertrophiezeichen im EKG weitgehend vom Operationsalter der Patienten abhängig ist und daß ein Persistieren des präoperativen EKG-Befundes mit steigendem OP-Alter der Kinder zunimmt (68).

Zu vergleichbaren Resultaten mit einer Abnahme der präoperativ in allen Fällen vorhandenen Kardiomegalie kommt die postoperative Röntgen-Thorax-Untersuchung, bei der eine Kardiomegalie in 47 % der Untersuchten diagnostiziert wurde. Die Tatsache, daß bei etwa der Hälfte der Patienten röntgenologisch erhebliche Herzvergrößerungen im postoperativen Verlauf vorlagen, und daß trotz Abnahme gegenüber dem Vorbefund in ca. 1/5 der Fälle eine vermehrte Lungendurchblutung nachzuweisen war, weist wiederum deutlich auf die Bedeutung der Zusatzvitien hin. Die Abnahme der Kardiomegalie und die Verminderung der Lungengefäßstauung, aber auch die Abhängigkeit des Befundes von Zusatzvitien wird ebenso von anderen Untersuchern berichtet (68,7o).
Da die Indikation für eine Herzkatheteruntersuchung postoperativ nur bei ca. 1/3 der Kinder gegeben war, ist hier

ein quantitativer Vergleich zwischen prä- und postoperativem Befund nicht möglich. Aus den von uns vorgenommenen Untersuchungen läßt sich jedoch schließen, daß es nach Resektion der Aortenisthmusstenose insgesamt zu einer Verminderung des präoperativ in 6o % der Fälle exzessiv erhöhten Pulmonalarteriendruckes gekommen ist, da eine deutliche, pulmonale Hypertonie mit Werten über 6o mmHg postoperativ nur bei 17 % der Kinder bestand. Wichtig und letztendlich beweisend für eine erneute Stenosierung im Isthmusbereich ist jedoch die Registrierung der Druckwerte der Ao. asc. und Ao. desc., die in unserem Krankengut bis 1977 nur in Einzelfällen erfolgte, und die angiographische Darstellung des stenosierten Bezirkes, die bei uns in 1o % der Fälle gelang. Eine deutliche Abnahme der pulmonalen Hypertonie, besonders bei isolierter Aortenisthmusstenose, stellten auch andere Autoren fest (27,7o).

Im Hinblick auf den Blutdruckwert im großen Kreislauf ergab sich keine deutliche Verbesserung der postoperativen RR-Werte im Vergleich zum präoperativen Befund. Die in unserem Krankengut gefundenen Resthypertonien bei 13 % der Säuglinge, die ausnahmslos auch einen Restgradienten zwischen Arm und Bein von größer als 2o mmHg besassen, lagen bis auf einen Fall mit einer deutlichen Druckerhöhung von systolisch 158 mmHg etwa ein Jahr postoperativ, nur geringgradig oberhalb der 9o. Percentile und waren somit von relativ milder Natur.

Bei Patel et al. betrug die Häufigkeit einer persistierenden postoperativen Hypertonie unter den überlebenden Patienten 34,7 %; hiervon besaßen 88,2 % der Säuglinge einen erhöhten Restgradienten zwischen der oberen und unteren Extremität (31). Bei Connors et al. lag die Anzahl der postoperativen Hypertonien bei etwa 2o %, alles Kinder mit erneuter hämodynamisch wirksamer Stenosierung des Aortenisthmusses (49). Hermann et al. berichten in 17,6 % der Fälle über eine weiterbestehende

Blutdruckerhöhung nach der Stenoseoperation (55a), Pennington et al. in 25 % (45), sowie Liberthson et al. in 21 % der Fälle (38), ausnahmslos Patienten mit einer erneuten Isthmusstenose. Letztere Autoren ermittelten im Hinblick auf eine postoperativ persistierende Hypertonie ein erhöhtes Risiko bei Säuglingen und Kindern, die älter als 6 Jahre sind. Mit steigendem Alter stellten Liberthson et al. eine wachsende Zahl von Patienten mit postoperativer Hypertension fest.
Hingegen betonen Shinebourne et al. aufgrund des Risikos eines postoperativen Resthypertonus möglichst frühzeitig gegen Ende des ersten Lebensjahres zu operieren, um diese Komplikationsmöglichkeit weitgehenst zu vermeiden (47). Kuhn et al. betonen im Erwachsenenalter die häufige Persistenz eines Hochdruckes bei Patienten ohne Restgradienten und stellen bei Operationen im Kindesalter durchweg eine erhöhte Normalisierungsrate der RR-Werte fest (69). Ähnlich positive Ergebnisse im Hinblick auf das postoperative Blutdruckverhalten in Abhängigkeit vom Operationsalter stammen von Stenzel et al (5o).

Als Hauptursache für eine Resthypertonie ist wie oben erwähnt eine Reststenose unmittelbar postoperativ bzw. eine allmähliche Restenosierung im Verlauf des weiteren Körperwachstums anzusehen (71).
Von den in unserem Krankengut in 33 % (8/24) bestehenden Restgradienten zwischen oberer und unterer Extremität (davon verstarb später ein Kind bei einer VSD-Totalkorrektur) war bei 3/4 der Patienten nur ein milder Restgradient zu verzeichnen. Lediglich bei 1/4 der Fälle lag ein stark erhöhter Gradient vor, so daß davon bei einem Patienten (4 %) eine erneute Resektion der Stenose notwendig wurde. Ein Vergleich der Häufigkeiten von erneuten Stenosierungen im Aortenisthmusbereich nach der Erstoperation ist der Tabelle 16 zu entnehmen.

RESTGRADIENTEN NACH OPERATION EINER AORTENISTHMUSSTENOSE IM SAUGLINGSALTER

Autoren	Jahr	Restgradient klein	Restgradient groß	Restgradient insgesamt
Hartmann et al.(70)	1967	40%	20%	60%
Mc Namara et al.(73)	1968	44%	38%	86%
Khoury et al.(72)	1968	-	-	36%
Tawes et al.(54)	1969	-	-	19%
Sinha et al.(27)	1969	-	-	39%
Milner et al.(58)	1974	33%	17%	50%
Connors et al.(49)	1975	27%	6%	33%
Patel et al.(31)	1977	-	-	31%
Regensburger et al.(52)	1978	-	-	33%
Hermann et al.(55)	1978	-	18%	18%
Pennington et al.(45)	1979	-	-	22%
Liberthson et al.(38)	1979	-	-	21%

Die in Klammern aufgeführten Zahlen hinter den Autorennamen verweisen auf das Literaturverzeichnis.

Tabelle 16

Anfänglich hohe Prozentzahlen einer erneuten Isthmusstenose haben sich im Laufe der Zeit doch teilweise erheblich senken lassen. Aus den Publikationen der letzten Jahre ergibt sich somit etwa eine Wahrscheinlichkeit von 2o % für eine Reststenose.

Patel et al. wie auch Shinebourne et al. befürworten nun im Hinblick auf ein optimales Operationsergebnis mit Normalisierung der hämodynamischen Parameter eine chirurgische Intervention gegen Ende des ersten Lebensjahres (31,47). Andere Autoren hingegen berichten über ein erhöhtes Risiko der Hypertonieentstehung und Rezi-

divgefahr bei einer Operation im ersten Lebensjahr (27,36,38,46,48). Maron et al. beschreiben diese Komplikationen ebenfalls gehäuft bei einer Operation zwischen dem 5. und dem 12. Lebensjahr (74).
Hinzuweisen bleibt noch auf eine verfeinerte klinische, nicht invasive Diagnostik eventueller pathologischer Druckverhältnisse im großen Kreislauf unter Zuhilfenahme von Belastungstesten, so daß sonst nicht erkennbare, passagere Hypertoniezustände mit erfaßt und wertvolle, funktionelle Parameter geliefert werden können. Größere Studien existieren hier jedoch nur bei Jugendlichen und Erwachsenen (75,76).
Die im Laufe der Zeit erheblich gesunkene Letalitätsrate bei der Operation der Aortenisthmusstenose (Tab. 15) sowie die ersten Arbeiten über ein befriedigendes Langzeitergebnis bei einer Operation im Säuglingsalter (31, 47) sind ermutigende Zeichen für eine frühzeitige, chirurgische Therapie der dekompensierten Aortenisthmusstenose.

6. Schlußfolgerung

Das Krankheitsbild der Aortenisthmusstenose liegt bei etwa 11 % aller Herzfehler beim Neugeborenen (22). Es steht somit nach verschiedenen Autoren an sechster Stelle aller kongenitalen Herzfehler (2o,21). Das Verhältnis zwischen prä- und postduktalem Stenosetyp beträgt dabei 4:1 (24). In den meisten Fällen liegt das Krankheitsbild jedoch nicht isoliert vor, sondern wird überlagert von weiteren, zusätzlich vorhandenen Herzfehlern, insbesondere PDA und VSD (26,27,28).
Vornehmlich bei jüngeren Patienten, vor allem im Säuglingsalter, besteht somit im Hinblick auf diese Zusatzvitien eine erhöhte Inzidenz (66).
Eigenanamnestisch hinweisend auf das Krankheitsbild, wenngleich vollkommen unspezifisch, sind das schlechte

Gedeihen der Säuglinge mit unzulänglicher Nahrungsaufnahme und Gewichtsverlust sowie pulmonologische Komplikationen verbunden mit starker Dyspnoe (31,34,35).

Bei der körperlichen Untersuchung treten als Kardinalsymptome die abgeschwächten bzw. fehlenden Femoralispulse mit erhöhten prästenotischen Blutdruckwerten, die Hepatomegalie und die Dyspnoe als Zeichen einer dekompensierten Linksherzinsuffizienz mit eventueller, konsekutiver Globalinsuffizienz deutlich in den Vordergrund (22,31,36). Klassische Symptome wie Uhrglasnägel und Trommelschlegelfinger als Zeichen einer chronischen Hypoxie oder klinische Hinweise auf einen eventuellen Kollateralkreislauf hatten im Säuglingsalter nur eine untergeordnete Bedeutung (16,25). Der Auskultations- bzw. phonokardiographische Befund ist gerade auch aufgrund der Überlagerung der Geräuschphänomene durch die Zusatzvitien nur als weiterer Mosaikstein zur Sicherung der endgültigen Diagnose zu werten. Obwohl in mehr als 3/4 der Fälle ein systolisches Geräusch registriert werden konnte, besteht nur in etwa der Hälfte aller Säuglinge auskultatorisch der starke Verdacht für das Vorliegen einer Aortenisthmusstenose (2o,31,33,36).

Von großer diagnostischer Bedeutung ist ferner der in ungefähr 80% der Fälle vorliegende Blutdruckgradient zwischen oberer und unterer Extremität (34,36). Fast ebenso häufig wird eine prästenotische Hypertonie im großen Kreislauf festgestellt (38). Exzessiv erhöhte RR-Werte der oberen Extremität (über 15o mmHg) waren jedoch nur in einem kleinen Prozentsatz (12,5%) vertreten (36).

Die in 2/3 der Fälle mit isolierter Isthmusstenose und PDA gefundene rechtsventrikuläre Hypertrophie, die biventrikuläre Hypertrophie bei postduktalem Stenosetyp, sowie zusätzliche, elektrokardiographische Veränderungen sind ebenfalls wichtige Parameter zur Erkennung des

Krankheitsbildes (27,31,4o). Die starke Abhängigkeit des EKG-Befundes von weiteren, hämodynamisch wirksamen Vitien beeinträchtigt jedoch die Aussagekraft dieser Untersuchungsmethode.

Auch röntgenologische Erhebungen schaffen keine letztendliche Klärung der Diagnose, sondern liefern lediglich grobe Anhaltspunkte über die Natur des Herzvitiums. Der wichtigste Parameter ist in diesem Zusammenhang das Vorliegen einer Kardiomegalie, die in über 2/3 der Fälle nachweisbar ist (31). Typische röntgenologische Befunde im Erwachsenenalter wie Veränderungen des Windkesselteiles der Aorta, Zeichen eines Kollateralkreislaufes (insbesondere Rippenusuren) oder direkte Stenosezeichen sind im Säuglingsalter nur in Ausnahmefällen vorhanden (22,41,42).

Nach einer Zusammenstellung dieser in der Literatur hervorgehobenen Befunde, die stark auf das Vorliegen einer Aortenisthmusstenose hindeuten, bleibt zu erwähnen, daß die Diagnosesicherung der Herzkatheteruntersuchung vorbehalten bleibt. Der typische Herzkatheterbefund ist dabei eine leichte pulmonale Hypertonie sowie normale Sauerstoffsättigungswerte in den verschiedenen Herzhöhlen (22). Exzessiv erhöhte Pulmonalarteriendrucke werden durch die Existenz weiterer Herzfehler erklärlich. Die angiographische Darstellung des stenosierten Bezirkes, die bei unseren Patienten in fast allen Fällen gelang, ist letztendlich beweisend für die Stenose und liefert darüber hinaus dem Chirurgen wertvolle Informationen über die anatomische Struktur des Aortenisthmusses.

Die operative Therapie ist bei manifester Aortenisthmusstenose, insbesondere bei präduktalem Stenosetyp, aufgrund der frühzeitigen kardialen Dekompensation fast immer indiziert (14,43,44). Die Frage nach dem günstigsten Operationsalter wird von verschiedenen Autoren unterschiedlich beurteilt (14,33,46,5o). In der letzten Zeit finden sich jedoch vermehrt Befürworter einer frühzeiti-

gen Operation gegen Ende des ersten Lebensjahres besonders bei therapierefraktärer, dekompensierter Herzinsuffizienz (47,48,49). Dabei wird auf ein im Laufe der letzten Jahre deutlich gesenktes Operationsrisiko im Hinblick auf Letalität und postoperative Komplikationen und auf ein verbessertes, hämodynamisches Ergebnis mit verringerter Restenosierungstendenz verwiesen.

Das am meisten angewendete Verfahren zur operativen Korrektur der Aortenisthmusstenose ist die Resektion und die anschließende End-zu-End-Anastomosierung der stehengebliebenen Aortenstümpfe (45,52). Als zusätzliche Eingriffe sind eine Ligatur bzw. Durchtrennung des Ductus arteriosus obligat und eine Bändelung der Pulmonalarterie bei VSD zur Senkung des pulmonalen Hypertonus häufig indiziert (27,31,49,54). Von einigen Autoren wird eine künstliche Verengung des PA-Stammes abgelehnt und eine abwartende Haltung eingenommen bzw. eine VSD-Totalkorrektur vertreten (55a,56).

Im Hinblick auf das Operationsergebnis steht die Früh- und Spätletalitätsrate der Patienten eindeutig im Vordergrund. Unterschiedliche Ergebnisse verschiedener Autoren sind der Tabelle 15 zu entnehmen. Gegenüber früheren Jahren ist hier eine Besserung des Operationsresultates mit einer Abnahme der Letalitätsraten zu verzeichnen. Die Frühletalität bei operierten Säuglingen liegt bei den verschiedenen Autoren in den letzten Jahren bei durchschnittlich 2o %. Hierbei ist zu berücksichtigen, daß eine Resektion der Stenose innerhalb der ersten drei Lebensmonate mit einem deutlich erhöhten Risiko verbunden ist (52).

Als hauptsächliche, intraoperativen Komplikationen sind kardiale Symptome unter dem Bild des akuten Linksherzversagens zu werten (49,52,59).

Von großer Bedeutung für die weitere Entwicklung der Kinder sind außerdem die langfristigen, postoperativen Komplikationen und hier neben den pulmonalen und neuro-

logischen Affektionen hauptsächlich das akute Abdomen, die Hypertonie im großen Kreislauf, die Möglichkeit einer Restenosierung und das erhöhte Endokarditis-Risiko (7,14,2o,31).

Im weiteren postoperativen Verlauf ist insgesamt eine deutliche Besserung gegenüber den präoperativen Befunden zu erkennen. Sowohl die zwischenanamnestischen Angaben wie Probleme bei der Nahrungszufuhr und pulmonologische Beschwerden als auch schwere, klinische Symptome nahmen im Gegensatz zur Ausgangssituation stark ab. So waren anfänglich fast in allen Fällen vorhandene, pathologische Befunde wie fehlende Femoralispulse, Hepatomegalie, Dyspnoe, cyanotisches Hautkolorit besonders der unteren Extremität und Zeichen einer dekompensierten Herzinsuffizienz postoperativ in einem weit geringeren Prozentsatz vertreten (31,45). Ebenso verbesserte sich das Gewichtsverhalten. Aufgrund der Überlagerung durch weitere Herzfehler blieb aber das Ausmaß der Verbesserung des klinischen Bildes stark abhängig vom jeweiligen Zusatzvitium.

Eine Rückbildung der elektrokardiographischen Veränderungen (Hypertrophiezeichen, Erregungsausbreitungs-, -leitungs- und -rückbildungsstörungen) gegenüber dem Vorbefund wird häufig, jedoch nicht immer gefunden (27,31). Persistierende, pathologische EKG-Befunde werden verursacht durch weiter bestehende Zusatzvitien. Sie werden jedoch auch gefunden mit steigendem Operationsalter der Patienten (68).

Röntgenologische Zeichen der Verbesserung der kardialen Situation sind die deutliche Abnahme der präoperativ fast immer vorhandenen Kardiomegalie und das Fehlen von Stauungszeichen vor dem linken Ventrikel im Sinne eines "forward-failure" (68,7o).

Eine deutliche Abnahme der pulmonalen Blutdruckwerte zeigten die postoperativen Herzkatheteruntersuchungen, die auch für die Diagnose einer Reststenose bzw. Re-

stenosierung und für die Beurteilung der Zusatzvitien wichtige Informationen liefert (27,7o).
Von großer Bedeutung für die weitere Entwicklung der Kinder ist die postoperative Normalisierung der hämodynamischen Parameter. Eine Hypertonie im großen Kreislauf persistiert nach den Angaben verschiedener Autoren in etwa 2o % der Fälle (31,38,45,49,55a). Dabei wird eine erhöhte Normalisierungsrate bei möglichst frühzeitiger Operation im Kindesalter festgestellt (5o). Kuhn et al. betonen hierbei, daß bei persistierender Hypertonie im großen Kreislauf später eine erhöhte Inzidenz für das Auftreten kardiovaskulärer Erkrankungen besteht (69). Als Hauptursache für die Entstehung einer Resthypertonie ist die erneute Stenosierung im Isthmusbereich zu nennen (71). Die Häufigkeit dieser Restenosierungstendenz hat, wie der Tabelle 16 zu entnehmen ist, im Laufe der letzten Jahre abgenommen und liegt nach jüngsten Untersuchungen etwa bei 2o % (38,45).

Die gerade im Hinblick auf diese Komplikation früher von verschiedenen Autoren (27,36,38,46,48) vertretene Meinung, daß die Resektion der Stenose vor Ende des ersten Lebensjahres ein erhöhtes Risiko für eine Restenosierung beinhaltet, konnte bei Untersuchungen von Patel et al. und Shinebourne et al. nicht bestätigt werden (31,47).

7. Zusammenfassung

Im Zeitraum von 1972 bis 1977 wurde bei 77 Säuglingen die Diagnose einer Aortenisthmusstenose gestellt. Während 7 dieser Patienten an schweren Begleitmißbildungen und 3 weitere an ihrem dominierenden, inoperablen Herzfehler verstarben, war bei 37 Säuglingen mit postduktaler Isthmusstenose keine operative Revision notwendig.

Bei den übrigen 30 Patienten, die im Säuglingsalter operiert wurden, fand sich ein Verhältnis von 5 : 1 zwischen prä- und postduktalem Stenosetyp. Zusätzlich lag bei allen Säuglingen ein offener Ductus arteriosus Botalli und bei etwa 4/5 der Patienten ein Ventrikelseptumdefekt vor.

Die Säuglinge fielen frühzeitig auf durch schlechtes Gedeihen mit Trinkschwäche, ferner durch erhebliche dyspnoische Beschwerden und pulmonale Komplikationen.

Herausragende klinische Befunde waren im präoperativen Verlauf die in allen Fällen vorhandene, dekompensierte Herzinsuffizienz, die Dyspnoe und der stark dystrophische Zustand der Säuglinge. Besonders ist die Abschwächung bzw. das Fehlen der Femoralispulse bei 97 % der Säuglinge den in allen Fällen durchweg gut palpablen Brachialispulsen gegenüberzustellen . Hingegen war ein systolischer Blutdruckgradient zwischen Armen und Beinen ($\Delta P \geq 20$ mmHg) bei 2/3 der Patienten, deutlich erhöhte Gradienten ($\Delta P \geq 40$mmHg) sogar nur bei 40% der Säuglinge nachweisbar.

Elektrokardiographisch war bei fast allen Patienten eine rechts- bzw. biventrikuläre Hypertrophie in einem Verhältnis von 4 : 1 vorhanden. Nur in einem Fall mit postduktaler Stenose und zusätzlicher Aortenstenose fand sich eine reine linksventrikuläre Hypertrophie.

Röntgenologisch lag bei fast allen Säuglingen eine Kardiomegalie vor. Eine vermehrte Hilus- und periphere Lungendurchblutung war bei 80 % der Patienten nachweisbar.

Die angiographische Darstellung des stenosierten Bezirkes erfolgte bei der Herzkatheteruntersuchung. Bei allen Säugbestand eine pulmonale Hypertonie.
Die Operation (End-zu-End-Anastomose und Ductusdurchtrennung) erfolgte durchschnittlich am Beginn des 3. Lebens - monats, bei 50 % der Patienten innerhalb der ersten 6 Lebenswochen.
Hierbei betrug die Gesamtsterblichkeit der operierten Säuglinge 23 % bei einer Frühsterblichkeit (intraoperativ bzw. unmittelbar postoperativ) von 20 %. Haupttodesursachen waren dabei intraoperativ auftretende, kardiale Komplika - tionen (Kammerflimmern, Bradykardie) sowie Restenosierung des operierten Bezirkes.
Der postoperative Verlauf war bei ca. 50 % der Patienten durch pulmonale Komplikationen stark beeinträchtigt (mittlere Beobachtungszeit 2,5 Jahre).
Nur die Kinder mit Isthmusstenose und offenem Ductus arteriosus zeigten klinisch eine deutlich verbesserte postopera - tive Gewichtsentwicklung. Die Femoralispulse waren weiter - hin bei etwa 1/5 der Patienten vermindert. Erhöhte post - operative systolische Blutdruckgradienten zwischen Armen und Beinen ($\Delta P \geq 20$ mmHg) waren bei 1/3 der überlebenden Kinder nachweisbar, signifikante Gradienten ($\Delta P \geq 50$ mmHg) waren bei 2 Patienten vorhanden.
Elektrokardiographische Zeichen für eine Rechtshypertrophie zeigten sich postoperativ bei 20 %, für eine bi- bzw. linksventrikuläre Hypertrophie bei jeweils 12,5 % der Kinder. EKG-Normalbefunde mit Rückbildung der Hypertrophiezeichen lagen bei allen Patienten mit operierter prä- bzw. iuxta - duktaler Stenose und Ductus vor.
In über der Hälfte der Fälle ergab der postoperative röntgenologische Befund eine Kardiomegalie, Zeichen einer ver - mehrten Lungendurchblutung waren bei etwa 45 % der über - lebenden Patienten vorhanden.
Eine Restenosierung wurde durch die postoperative Herz - katheteruntersuchung in 3 Fällen aufgedeckt. Nur in einem einzigen Fall mußte bisher eine Stenose erneut reseziert werden.

Abschließend bleibt festzuhalten, daß das Ausmaß der Verbesserung des postoperativen, klinischen Zustandes durch weitere Herzfehler stark beeinträchtigt wird. Aufgrund des Vorhandenseins von Zusatzvitien (besonders eines offenen Ductus arteriosus Botalli und eines Ventrikelseptumdefektes) besteht ein noch zu verbessern-des Restrisiko in puncto Letalität bei der operativen Korrektur der Aortenisthmusstenose.

7. Literaturverzeichnis

1) Jarcho, S. — Coarctation of the Aorta (Meckel,175o; Paris,1791) Am.J.Cardiol. 29:844 (1961)

2) Jarcho, S. — Coarctation of the Aorta (Robert Graham,1814) Am.J.Cardiol. 3o:264 (1961)

3) Jarcho, S. — Coarctation of the Aorta (Albrecht Meckel,1827) Am.J.Cardiol. 31:3o7 (1962)

4) Jarcho, S. — Coarctation of the Aorta (Raynaud, 1828) Am.J.Cardiol. 32:591 (1962)

5) Jarcho, S. — Coarctation of the Aorta (Legrand, 1833) Am.J.Cardiol. 33:266 (1962)

6) Abbot, M.E. — Coarctation of the Aorta of the adult type: statistical study of 2oo recorded cases with autopsy of stenosis or subjects above age of 2 years. Am.Heart J. 3:392,374 (1928)

7) Campbell,M. — Natural history of coarctation of the aorta. Br. Heart J. 32:633 (197o)

8) Calodney,M.M.; Carson,M.J. — Coarctation of Aorta in Early Infancy J.Pediatr. 37:46 (195o)

9) Bahn,R.C.; Edwards,J.E.; Du Shane,J.W. — Coarctation of the aorta as a cause of death in early infancy Pediatrics 8:192 (1951)

1o) Mustard,W.T.; Rowe,R.D.;Keith, J.D.;Sirek, A. — Coarctation of the aorta with special reference of the first year of life Ann.Surg. 141:429 (1955)

11) Clagett,O.T.
Kirklin,J.W.
Edwards,J.E.
Anatomic variations and pathologic changes in coarctation of the aorta
Surg.of Gynec.Obst. 98:1o3 (1954)

12) Crafoord, C.
Nylin,G.
Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment
J.Thorc.Surg. 14:347 (1945)

13) Gross,R.E.
Hufnagel,C.A.
Coarctation of the aorta: Experimental studies regarding its surgical correction
New Engl.J.Med. 233:287 (1945)

14) Kremer, K.
Kivelitz,H.
Die Aortenisthmusstenose
In: E. Derra u. W. Bircks, Herzchirurgie I, Handbuch der Thoraxchirurgie, Ergänzungswerk, Springer-Verlag Berlin - Heidelberg-New York, S.299, 1976

15) Kirklin,J.W.;
Burchell,H.B.;
Pugh,D.G.;Purke, E.C.;
Mills,S.D.
Surgical treatment of coarctation of the aorta in a ten-week-old infant, Report of a case.
Circulation 6:411 (1952)

16) Rudolph,A.M.
Aortic Coarctation and Isthmus Narrowing
In: Congenital Diseases of the heart, Clinical-Physiologie Consideration in Diagnoses and Management.
Year Book Medical Publishers, Chicago; S.329,1974.

17) Haggerty,R.J.;
Maroney,M.;
Nadas,A.S.
Essential Hypertension in Infancy and Childhood.
Am.J.Dis.Child., to be published

18) Allen-Williams, G.M.;
Pulse-Rate and Blood-Pressure in Infancy and Early Childhood.
Arch.Dis.Child. 2o:125 (1945)

19) Abbott,M.E. Atlas of congenital cardiac disease. American Heart Association, New York, 1936.

2o) Keith,J.D.; Rowe,R.D.; Vlad,P. Coarctation of the aorta In: Heart disease in infancy and childhood, 3rd ed. Macmillan Publishing Co., New York,1968, S. 736

21) Ober,W.B.; Moore,T.E.Jr. Congenital cardiac malformations in the neonatal period; An autopsy study. New Engl. J.Med. 253:271 (1955)

22) Nadas,A.S.; Fyler,D.C. Coarctation of the aorta In: Pediatric Cardiology, 3rd ed.; W.B.Saunders Co.,Philadelphia, 1972, S.452

23) Campbell,M.; Polani,P.E. The etiology of coarctation of the aorta Lancet 1:463 (1961)

24) Edwards,J.E. Congenital malformations of the heart and great vessels In: S.E.Gould (ed.), Pathology of the heart, 2nd ed., Springfield I11., Charles C. Thomas, 196o

25) Keck,E.W.;Brode, P.; Bruns,H.A.; Marcsek,Z.; Passarge,E. Aortenisthmusstenose In: Pädiatrische Kardiologie, Herzkrankheiten im Säuglings- und Kindesalter, 2.Auflage 1977, Urban-Schwarzenberg, München-Wien-Baltimore, S. 159

26) Becker,A.E.; Becker,M.J.; Edwards,J.E. Anomalies associated with coarctation of aorta,Particular reference to infancy. Circulation 41:1o67 (197o)

27) Sinha,S.N.; Cole, R.B.;Kardatzke,M.L.; Muster,A.J.; Wessel, H.U.;Paul,M.H. Coarctation of the aorta in infancy Circulation 4o:385 (1969)

28) Rosenquist,G.C. Congenital mitral valva disease associated of the aorta, A spectrum that includes parachute deformity of the mitral valve Circulation 49:985 (1974)

29) Gray,S.W.; Skardakis,J.E. Coarctation, atresia and interruption of the aortic arch In: Embryology for surgeons, Anomalies of the heart; W.B. Saunders Co., Philadelphia, 1972, S. 834

30) Tawes,R.L.; Berry,C.L.; Aberdeen,E. Congenital bicuspid aortic valves associated with coarctation of the aorta in children Brit.Heart J. 31:127 (1969)

31) Patel,R.;Singh, S.P.;Abrams,L.; Roberts,K.D. Coarctation of aorta with special reference to infants, Long-term results of operation in 126 cases. Brit.Heart J. 39:1246 (1977)

32) siehe Nr. 16

33) Hartmann,A.F.; Goldring,D.; Strauss,A.W.; Hernandez,A.; Mc Knight,R.C.; Weldon,C.S. Coarctation of the aorta, Chapter 12 In: Moss,A.J.; Adams,F.H. Heart disease in infants, children and adolescents; 2nd ed., 1977 S.199, The Williams and Wilkins Co., Baltimore.

34) Chen,S.;Fagan, L.F.; Mudd,G.J.F.; Willman,V.L. Prognosis of infants with coarctation of aorta Am.Heart J. 94:557 (1977)

35) Kempton,J.J.; Waterston,D.J. Coarctation of aorta presenting as cardiac failure in early infancy Brit.Med.J. 24:442 (1957)

36) Waldhausen,J.A.; King,H.;Nahrwold, D.L.;Lurie,P.R.; Shumaker,H.B. Management of coarctation in infancy J.A.M.A. 187:116 (1964)

37) Gerbode,F. A simple-test to identify coarctation of the aorta' Ann.Surg. 184 (No.5):615 (1976)

38) Liberthson,R.R.; Pennington,D.G.; Jacobs,M.L.; Daggett,W.M. Coarctation of the aorta: Review of 234 patients and clarification of management problems Am.J.Card. 43:835 (1978)

39) Harnack,G.-A. von Aortenisthmusstenose, Angeborene Herz- und Gefaßmißbildungen In: Kinderheilkunde, 4.Auflage, Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New York, 1977, S. 227

4o) Stormer,J. Das EKG bei angeborenen Herz- und Gefäßmißbildungen (6:Das EKG bei der Isthmusstenose der Aorta) Pädiatrische Praxis 9:33 (197o)

41) Huhmann,W.; Kunitsch,G.; Dalichau,H. Zeichen der Aortenisthmusstenose im Thorax-Nativbild Deutsche Med. Wo. 41:1477 (1976)

42) Huth,J.H.; Förster,J.; Christmann,C. Zur Einteilung, Diagnostik und Therapie der Aortenisthmusstenose Zeitschrift für ärztl.Fortbild., 73.Jg., 5:2o5 (1979)

43) Dunphy,J.E.; Way,L.W. Coarctation of the aorta In: Current surgical diagnosis and treatment,Chapter 22,Heart, Congenital diseases;4th ed., Lange Medical Publications, Los Altos, 1979, S. 38o

44) Heberer,G.; Köle,W.; Tscherne,H. Aortenisthmusstenose In: Chirurgie, Lehrbuch für Studierende der Medizin und Ärzte, Kapitel 19: Thoraxchirurgie, Herz und herznahe Gefäße; Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New York,2.Auflage, 1979, S. 297

45) Pennington,D.G.; Liberthson,R.R.; Jacobs,M.; Scully,H.;Goldblatt, A.;Daggett,W.M. Critical review of experience with surgical repair of coarctation of the aorta Thoracic and Cardiovasc.Surg. 77 (No.2) :217 (1979)

46) Sehested,J. Evaluation of optimum time for surgical repair of coarctation of the aorta Surg.Gyn.Obst. 146 (No.4):593 (1978)

47) Shinebourne,E.A.; Tam,A.S.Y.;Elseed, A.M.;Paneth,M.; Lennox,S.C.; Cleland,W.P.; Lincoln,C.; Joseph,M.C.; Anderson,R.H. Coarctation of the aorta in infancy and childhood Br.Heart J. 38:375 (1976)

48) Nanton,M.A.; Olley,P.M.; Residual hypertension after coarctectomy in children Am.J.Card. 37:769 (1976)

49) Connors,J.P.; Hartmann,A.F.; Weldon,C.S.; Considerations in the surgical management of infantile coarctation of aorta Am.J.Card. 36:489 (1975)

50) Stenzl,W.; Hermann,W.; Tscheliessnigg, K.H.;Rigler,B.; Rehak,P.; Kraft-Kinz,J. Korrekturalter und postoperative Hypertonie bei unkomplizierten Aortenisthmusstenosen Wien.Med.Wochenschrift 129 (No.7): 184 (1979)

51) Brieler,H.S.; Papachrysanthou, Ch.;Bernhard,A. Zur Korrektur der Isthmusstenose im Säuglingsalter Thoraxchirurgie 24:187 (1976)

52) Regensburger,D.; Kirchhoff,P.G.; Rastan,H.; Willhardt,C. Chirurgische Behandlung der Aortenisthmusstenose im Säuglingsalter- Ergebnisse von 72 Patienten. Thoraxchirurgie 26:223 (1978)

53) Pugliese,P.; Luisi,V.S.; Capuani,A.; Da Col,P.; Eufrate,S.; Risultati di 7 anni di esperienza nel trattamento della coartazione aortica in eta pediatrica G.Ital.Cardiol. 9 (No.3):311 (1979)

54) Tawes,R.L.; Aberdeen,E.; Waterston,D.J.; Bonham,C.R.E.; Coarctation of the aorta in infants and children Circulation 39,4o (suppl.I):173 (1969)

55) Litwin,S.B.; Bernhard,W.F.; Rosenthal,A.; Gross,R.E.; Surgical resection of coarctation of the aorta in infancy J.Pediatr.Surg. 6:3o7 (1971)

55 a) Hermann,V.M.; Laks,H.; Fagan, L.; Terschluse, D.; Willmann,V.L. Repair of aortic coarctation in the first year of life Ann.Thorac.Surg. 25(No.4):364 (1978)

56) Neches,W.H.; Park,S.C.; Lenox,C.C.; Zuberbühler,J.R.; Siewers,R.D.; Hardesty,R.L. Coarctation of the aorta with ventricular septal defect Circulation 55 (No.1):189 (1977)

57) Bruins,C. Twelth Edgar Mannheimer Lecture: Competition between aortic isthmus and ductus arteriosus; reciprocal influence of structure and flow. Europ.J.Cardiol. 8 (No.1):87 (1978)

58) Milner,S.;Levin, S.E.;Marchand,R.E.; Fuller,D.N. Coarctation of the aorta in infants under one year of age - with particular reference to results of surgery. South Afrikan Med.J. 48:397 (1974)

59) Macmanus,Q.; Starr,A.;Lambert, L.E.;Grunkemeier, G.; Correction of aortic coarctation in neonates: Mortality and late results. Ann.Thorac.Surg. 24:544 (1977)

60) Glass,I.H.; Mustard,W.T.; Keith,J.D.
Coarctation of the aorta in infants
Pediatrics 26:1o9 (196o)

61) Malm,J.R.; Blumenthal,S.; Jameson,A.G.; Humphreys,G.H.
Observations on coarctation of the aorta in infants
Arch.Surg. 86:96 (1963)

62) Adam,M.;Johnson, A.F.;Davis,M.J.; Mitchell,E.F.
Surgical management of coarctation of the aorta in infancy
Ann.Thorac.Surg. 2:188 (1966)

63) Chang,J.H.T.; Barrington,J.D.
Coarctation of the aorta in infants and children
J.Pediatric Surg. 7:127 (1972)

64) Kilman,J.W.; Williams,T.E.; Breza,T.S.; Craenen,J.; Hoseir,D.M.
Reversal of infant mortality by early surgical correction of the aorta
Arch.Surg. 1o5:865 (1972)

65) Fishman,N.H.; Bronstein,M.H.; Berman,W.
Surgical management of severe aortic coarctation and interrupted aortic arch in neonates
J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 71:35 (1976)

66) Kopf,W.
Aortenisthmusstenose und begleitende cardiovasculäre Anomalien im Kindesalter,
Inaugural-Dissertation,Eberhard-Karls-Universität Tübingen,1977

67) Campbell,M.
siehe Nr. 7

68) Simon,A.B.; Zloto,A.E.;
Coarctation of the aorta, Longitudinal assessment of operated patients.
Circulation 5o:457 (1974)

69) Kuhn,H.;Tilmann, B.;Bircks,W.
Der arterielle Blutdruck nach operativer Behandlung der Aortenisthmusstenose, Langzeitergebnisse bei 25o Patienten.
Z. Kardiol. 68:326 (1979)

7o)	Hartmann,A.F.; Goldring,D.; Staple,T.	Coarctation of the aorta in infancy, Hemodynamic studies. J.Pediatr. 7o:95 (1967)
71)	Parsons,C.G.; Astley,R.	Recurrence of aortic coarctation after operation in childhood. Br.Med.J. 1:573 (1966)
72)	Khoury,G.H.; Hawes,C.R.	Recurrent coarctation of the aorta in infancy and childhood. J.Pediatr. 72:8o1 (1968)
73)	Mc Namara,D.G.; Rosenberg,H.S.;	Coarctation of the aorta. In:Pediatric Cardiology,ed. by H.Watson, Chapter 2; The Mosby Company, St. Louis, 1968.
74)	Maron,B.J.; O'Neal,H.J.; Rowe,R.D.; Mellits,E.D.	Prognosis of surgically corrected coarctation of the aorta, A 2o-year postoperative appraisal. Circulation 47:119 (1973)
75)	Connor,T.M.	Evaluation of persistent coarctation of aorta after surgery with blood pressure measurement and exercise testing. Am.J.Card. 43:75 (1979)
76)	Freed,M.D.; Rochini,A.; Rosenthal,A.; Nadas,A.S.; Casteneda,A.R.	Exercise-induced hypertension after surgical repair of coarctation of the aorta. Am.J.Card. 43:253 (1979)

LEBENSLAUF

Am 22.o2.1956 wurde ich, Paul Jürgen Prekel, als erster Sohn des Schuhmachermeisters Paul Prekel (geb. 1.12.1926) und seiner Ehefrau Maria Prekel, geb. Sasse (22.o2.193o) in Freren geboren. Bis 1974 wohnte ich im elterlichen Hause in 4452 Freren, Bahnhofstr. 13 (Kreis Lingen, Niedersachsen). Mein Vater verstarb am 2o.o2.1979.
Von 1962 bis 1966 besuchte ich die Franziskus-Demann-Schule in Freren, danach bis 1974 das Gymnasium Georgianum in Lingen (Ems). Am 14.o5.1974 absolvierte ich dort das Abitur.
Das Studium der Humanmedizin begann ich im Oktober 1974 an der Universität Düsseldorf. Dort legte ich am 27.o8.1976 die ärztliche Vorprüfung (Physikum) ab. Am 26.o8.1977 bestand ich den ersten Abschnitt der ärztlichen Prüfung an der Universität Düsseldorf. Der zweite Abschnitt der ärztlichen Prüfung folgte am 21.o8.1979.

Danach begann ich das praktische Jahr an der Universität Düsseldorf in meinem Wahlfach Kinderheilkunde. Im Februar 198o folgte dann der Wechsel in die Innere Medizin und im Mai 198o in die Chirurgie.
Im Anschluß an diese praktische Tätigkeit beabsichtige ich, im Oktober 198o an dem dritten Abschnitt der ärztlichen Prüfung teilzunehmen.
Meine Famulaturzeit vor dem zweiten Examen habe ich zwei Monate lang in einer internistischen Praxis absolviert. Zusätzlich famulierte ich etwa einen Monat am Napa State Hospital in Napa (Kalifornien) im April 1979.
Zur Zeit bin ich wohnhaft in Düsseldorf, Weseler Strasse 53.